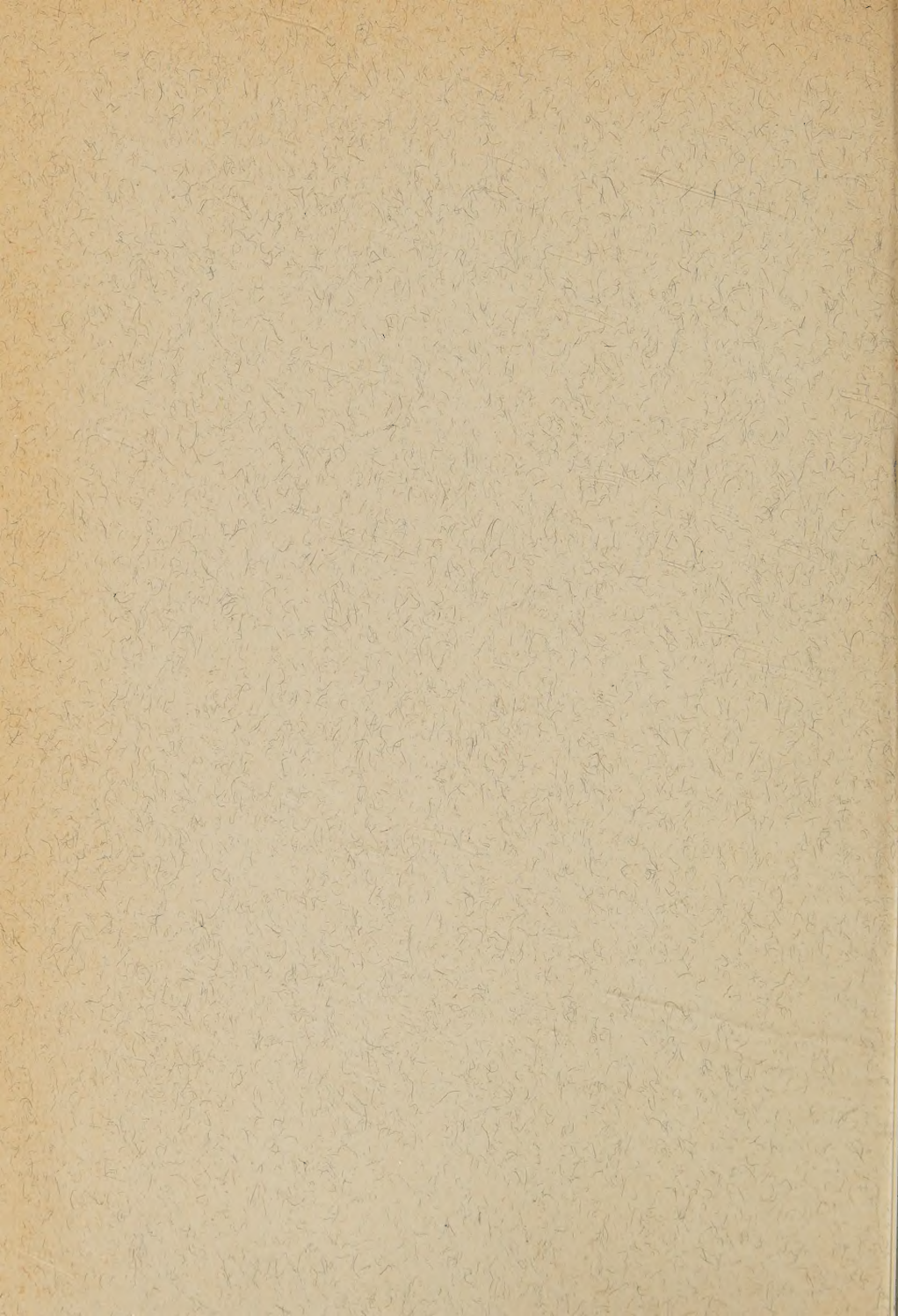


KNOCHENTUMOREN DER UNTEREN EXTREMITÄT
EINSCHLIESSLICH DES BECKENS

BARBARA THIELMANN

1970





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548328_0027

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München

Direktor: Professor Dr. Dr. h. c. R. Zenker

KNOCHENTUMOREN DER UNTEREN EXTREMITÄT

EINSCHLIESSLICH DES BECKENS

EINE BEOBACHTUNG ANHAND DES KRANKENGUTES AUS DER
CHIRURGISCHEN UNIVERSITÄTSKLINIK MÜNCHEN INNERHALB
DER LETZTEN 10 JAHRE (1957 - 1966)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der gesamten Medizin

verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät

der Ludwig-Maximilians-Universität

zu München

vorgelegt von

Barbara Thielmann

aus

Diessen

Jahr

1970

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München



Berichterstatter:	Dr. med. M. Pöschl
Mitberichterstatter:	Dr. Dr. h. c. med. R. Zenker
Dekan:	Prof. E. Kraft
Tag der mündlichen Prüfung: 14.4.1970	

Meinem Vater gewidmet

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. DIE KNOCHENTUMOREN	2
<u>1. Teil:</u> Allgemeiner Überblick über Ätiologie, Diagnose- stellung und Einteilung der Knochentumoren ...	2
1) Historischer Überblick	2
2) Definition der Knochentumoren	3
3) Ätiologie	3
a) Zellrest-Theorie -CHONHEIM-	3
b) Dysplasie-Theorie	4
aa) Plastische Geschwulstformen	4
bb) Lytische Geschwulstformen	5
c) Vererbungs-Theorie	7
d) Trauma	9
e) Weitere ätiologische Faktoren	9
4) Zur allgemeinen Diagnosestellung	10
a) Alter	10
b) Geschlechtsverteilung	10
c) Lokalisation	11
d) Symptome	12
e) Labor	12
f) Das Röntgenbild	13
5) Einteilung der Knochentumoren	14
a) Benigne Tumoren	15
b) Maligne Tumoren	17
c) Semimaligne Tumoren	17
6) Probeexcision	17
7) Färbetechnik	19
<u>2. Teil:</u> Eigene Beobachtungen mit Beschreibung der be- nignen, semimaligen und malignen Knochentumo- ren und ihre Behandlung	19
1. Einleitung	19
2. Methode	20
3. Fehler und Lücken der Methode	20

4. Übersicht über alle in den Jahren 1957 - 1966 an der Chirurgischen Universitätsklinik München zur Behandlung gekommenen Fälle mit Knochen- tumoren der unteren Extremität	20
A) Die benignen Knochentumoren	22
a) Das Osteochondrom (Kartilaginäre Exostose)....	24
b) Das Osteoid-Osteom	28
c) Das Giant-Osteoid-Osteom	30
c) Das Knochenfibrom und das Chondromyxoid-Fibrom	30
B) Die semimaligen Knochentumoren	34
a) Das Chondrom	34
b) Die Riesenzellgeschwulst	40
C) Die malignen Knochengeschwülste	47
a) Das Chondrosarkom	51
b) Das Fibrosarkom	56
c) Das osteogene Sarkom	61
d) Das Ewing-Sarkom	67
D) Zusammenfassende Betrachtung der malignen Knochen- tumoren	72
a) Die Diagnose	72
b) Behandlungsvorschläge der malignen Knochen- tumoren einschließlich der Hemipelvektomie nach anderen Autoren	72
c) Prognose der malignen Knochentumoren	74
III. KASUISTIK	78
IV. ZUSAMMENFASSUNG	81
V. VERZEICHNIS DER ABBILDUNGEN UND TABELLEN	83
VI. LITERATURVERZEICHNIS	86

I. EINLEITUNG

Da die Knochengeschwulst eine relativ seltene Erkrankung ist (100 : 4 - Knochentuberkulose : primärem Knochentumor) und es keine eindeutigen, allgemein akzeptierten Behandlungsrichtlinien der einzelnen Tumoren gibt, wurde mir auf Anregung des Herrn Professor Dr. Pöschl, Leiter der Röntgenabteilung der Chirurgischen Universität München, die Aufgabe gestellt, die Heilungserfolge der in den letzten zehn Jahren an dieser Klinik behandelten Patienten zu untersuchen. Die Beobachtung schließt benigne und maligne Knochentumoren ein, die von der unteren Extremität bzw. vom Becken ausgehen.

II. DIE KNOCHENTUMOREN

1. Teil: Allgemeiner Überblick über Ätiologie, Diagnosestellung und Einteilung der Knochentumoren.

1) Historischer Überblick:

Der älteste Knochentumor, der bis heute bekannt ist, war ein verknöchertes Hämangiom zwischen zwei Wirbelkörpern eines Dinosauriers aus der Comanchen Periode des Mesozoikums. Das erste bekannte maligne Knochengeschwulst des Menschen ein osteogenes Sarkom einer ägyptischen Mumie aus der 5. Dynastie (ca 2500 v. Ch.). Ihm folgte die Entdeckung eines multiplen Myeloms und eines osteogenen Sarkoms des Schädeldaches eines Iroquois-Indianers und eines Indianers aus der praekolumbianischen Zeit (ca 250 n.Ch.) (BRADLEY)

Die erste Beobachtung eines Knochentumors stammt aus dem Jahre 1845 von LEBERT. Er unterschied bereits mit Hilfe eines Mikroskops das primäre Knochensarkom von Knochenmetastasen. Ihm folgte VIRCHOW, der als erster die Knochensarkome an Hand ihrer Morphologie beschrieb. NELATON hob 1860 das Riesenzellgeschwulst aus dem allgemeinen Sammelbegriff des Knochensarkoms hervor. EWING, PAGET, RECKLINGHAUSEN, RIBBERT und ROBERT machten sich weiter um die Erforschung der Knochentumoren verdient.

1922 wurden die Knochentumoren erstmalig systematisch erfaßt und nach ihrem histologischen Bild eingeteilt im "Bone Sarkoma Registry of the American College of Surgeon" (ERNEST AMORY CODMAN), das später erneuert und erweitert wurde.

2) Definition der Knochentumoren:

Unter einem Knochentumor versteht man allgemein ein, vom Knochen ausgehendes, überschießendes Wachstum oder eine Geschwulst, die von Zellen des Skeletts einschließlich des Knorpels-, Knochenmarks- oder Periostgewebes ihren Ursprung nimmt. Nach dieser Definition schließen die Knochenneoplasmen auch jene Geschwulstformen ein, die aus den primitiven Zellen wie Osteoblasten, Chondroblasten und Fibroblasten entstanden, einschließlich der Tumoren deren Ursprung auf die Blutgefäßzelle (Angiom und "Endotheliom") und Knochenmarkszelle (Myelom, malignes Lymphom) zurückzuführen ist, samt den im Knochen angesiedelten Metastasen.

Primäre Knochentumoren sind jene, die im Knochen selbst entstanden. Unter Metastasen dagegen versteht man solche Geschwulstformen, deren auf dem Blut- oder Lymphweg angeschwemmte Tumorzellen sich im Knochen ansiedelten und dort wachsen.

3) Ätiologie

So wie die Ätiologie anderer Tumoren zum größten Teil noch weitgehend unbekannt ist und sich nur mehr oder weniger auf Spekulationen erstreckt, sind die ursächlichen Zusammenhänge der Knochentumoren auch noch weitgehend unbekannt.

Im Folgenden sollen nur einige dieser Theorien angeführt werden:

a) Zellrest-Theorie -CHONHEIM-

Diese Theorie vertritt die Anschauung, daß Reste des primitiven embryonalen Stützgewebes sich innerhalb des späteren Wachstums nicht weiter differenzierten, zunächst ruhig blieben, bis sie das Hinzutreten eines weiteren bis heute noch unbekannten ätiologischen Faktors mit einem überschießenden Wachstum beantworteten (Chondrom, Chordom, Chondrosarkom).

b) Dysplasie-Theorie

Auf Grund der sichtbaren und unsichtbaren chemischen Leistung der skelettbildenden Zellen versuchte LENT C. JOHNSEN eine allgemeine Theorie der Entstehungs- und Gestaltungsbedingungen der Skelettgeschwülste aufzustellen.

Dem hochdifferenzierten Stützgewebe gibt die organische Matrix das entscheidende Gepräge. Sie ist der morphologische Ausdruck der Stoffwechselleistung der skelettbildenden Zelle - des Osteoblasten. Osteoblast und Osteoklast sind nur verschiedene Funktionszustände des Osteozyten.

Die Zwischensubstanz besteht aus der organischen Matrix - dem Osteoid und aus anorganischen Calciumphosphatverbindungen, die in Form von Hydroxylapatiten abgelagert werden. Die organische Matrix setzt sich aus Mucopolysacchariden, die intrazellulär aus zyklischen Hexoseverbindungen aufgebaut werden und aus den kollagenen Fibrillen zusammen, welche wahrscheinlich extrazellulär aus Isotypen und Aminosäuren und aus der eiweißreichen Interzellularsubstanz unter dem Einfluß der Zellmembranen gebildet werden. Diese biochemischen Grundprozesse finden sich auch in den Skelettgeschwülsten wieder. Demnach könnte man sie anhand ihrer biologischen Aktivität einteilen in:

aa) Plastische Geschwulstformen

1) Knochentumoren mit vorwiegend extrazellulärer Kollagenbildung wie Retikulanzellsarkom, Fibrosarkom, osteogenes Sarkom und Osteoblastom.

2) Knochentumoren mit vorwiegend intrazellulärer Mucopolysaccharidbildung wie Ewingsarkom, multiples Myelom, Chondrosarkom und Chondroblastom.

Oft aber bleibt die Synthese in einem unvollständigen Stadium stehen. So könnte man sich etwa das Fieber, die Leukozytose und die beschleunigte Blutsenkung beim Myelom und beim Ewingsarkom als eine Antigen-Antikörperreaktion

vorstellen, bei der die in den allgemeinen Kreislauf gelangenden atypischen Peptone, Polypeptide und Proteosen die Rolle des Antigens spielen würden. Als Ausdruck der fehlgeleiteten Synthese würde die Bence-Jones-Eiweißfraktion und das Amyloid zu verwerten sein.

Diesen plastischen Geschwulstformen könnte man entsprechend die

bb) Lytische Geschwulstformen

an die Seite stellen (osteolytisches Sarkom und Riesenzellgeschwulst).

Auf Grund dieser Entstehungstheorie der Knochengeschwülste ließe sich auch die von den einzelnen Tumoren bevorzugte Lokalisation erklären. Das Manifestationsalter der meisten Knochentumoren beschränkt sich vorwiegend auf die Zeit der ersten zwei bis drei Lebensjahrzehnte, d.h. bis zum vollständigen Epiphysenschluß. Ort des intensivsten Wachstums ist die Epiphysenfuge. Die Metaphyse weist dagegen mäßiges und die Diaphyse ein geringes Wachstum auf. Die größten Umbauvorgänge finden in der epiphysennahen Metaphyse statt. Es erscheint daher durchaus verständlich, daß die meisten Knochentumoren hier lokalisiert sind, da die komplizierten Vorgänge der primären Ossifikation und der Transformation der primären in die sekundäre Spongiosa leicht entgleisen können. Zur Veranschaulichung dieser Theorie mag die folgende Gegenüberstellung der topographisch funktionellen Geschwulstdifferenzierung im wachsenden Knochen und der Prädispositionsstellen der Knochentumoren dienen. (Abb. 1)

So ist zum Beispiel die Entstehung und die spontane Rückbildungstendenz des nicht ossifizierenden Knochenfibroms aus einer vorübergehenden Störung der enchondralen Ossifikation zu verstehen. Diese metaphysär gelegene fibröse Defektbildung scheint durch fortschreitendes Wachstum des Knochens von der randständigen Epiphysenfugenlokalisation in Richtung Diaphyse zu wandern. Während der Durchwanderung der modellierenden Reduktionszone kommt das fibröse dys-

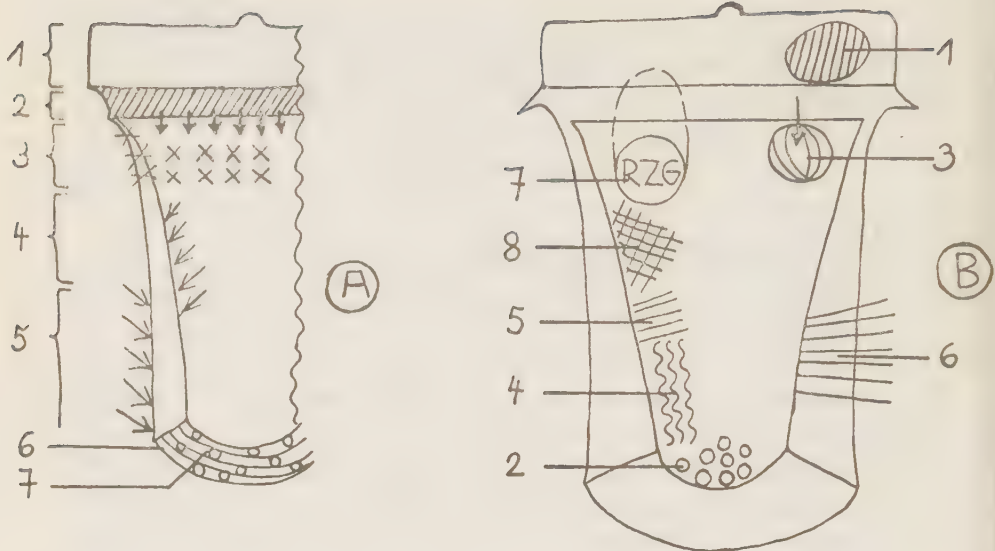


Abb. 1: (A) Schematische Darstellung der topographisch funktionellen Gewebsdifferenzierung und
(B) Prädilektionsstellen der Knochentumoren (nach L.C. JOHNSEN und UEHLINGER).

(A) 1 = Epiphyse; 2 = Epiphysenfuge; 3 = Zone der primären Ossifikation und Transformation der primären in die sekundäre Spongiosa; 4 = Zone der modellierenden Reduktion der Epiphysen auf Schaftbreite; 5 = Periostales Dickenwachstum; 6 = Diaphysärer Schaftknochen; 7 = Transformation in den Havers'schen Osteonenknochen.

(B) 1 = Chondroblastom (CODMAN-Tumor)	} = <u>plastische Geschwulstformen</u>
2 = Ewing-Sarkom, Plasmozytom, Retikulum-Sarkom	
3 = Chondrom-Chondrosarkom-chondromyxoides Fibrom	
4 = Fibrosarkom 5 = osteogenes Sarkom	
6 = parostales Sarkom	
7 = Riesenzellgeschwulst	
8 = osteolytisches Sarkom	
} = <u>lytische Geschwulstformen</u>	

X = Osteoklasten

✓ = Osteoblasten.

plastische Gewebe schließlich in Berührung mit der Cortikalis, wird aus dem Knochenschaft ausgestoßen und geht durch Aufnahme und Einbau im Periost unter. Ein ähnlicher Entwicklungsvorgang läßt sich auch bei der kartilaginären Exostose, die ebenso durch eine enchondrale Ossifikationsstörung entsteht, nachweisen. Hier unterbleibt die Transformation in die primäre Spongiosa. Diese Defektbildung gelangt auf ihrer scheinbaren Wanderung durch das metaphysäre Reduktionsgebiet und durch die Cortikalis an das parossale Bindegewebe, wird aber nicht vom Periost aufgenommen und bleibt als extraossäres Chondrom erhalten. Durch seine Fähigkeit zur enchondralen Ossifikation bleibt die Exostose zeitlebens mit der Cortikalis verbunden und wird auch vom Periost überzogen (Abb. 2a u.2b).

c) Vererbungs-Theorie

Als dritter ätiologischer Faktor spielt die Vererbung bei gewissen Knochentumoren eine Rolle.

Nach Arbeiten von STOKS und BARRINGTON ist der direkte (dominante?) Erbgang bei der multiplen Form der Osteochondromatose erwiesen. Nach Analyse ihrer Fälle ist der Vater zu 73 %, die Mutter zu 27 % in der Vermittlung der direkten Vererbung beteiligt. Ferner ist eine Vererbung eines nicht erkrankten Vaters nicht möglich, wohl aber durch die nicht erkrankte Mutter. Auch ist ein leichter Befall der zu früh geborenen Kinder zu verzeichnen. Das solitäre Osteochondrom könnte als "Schwachform" der Genschädigung ohne nachweisbaren Erbgang betrachtet werden (MARKL).

Ebenso tritt die multiple Form der Chondrome (= Enchondromatose oder Ollier'sche Erkrankung) familiär gehäuft auf. Es handelt sich hier um eine genbedingte Fehlsteuerung der enchondralen Ossifikation. Diese Erkrankung tritt dann meist unilateral auf und führt durch Wachstumsstörungen zu Knochenverbiegungen und -verkürzungen. Interessant und vielleicht

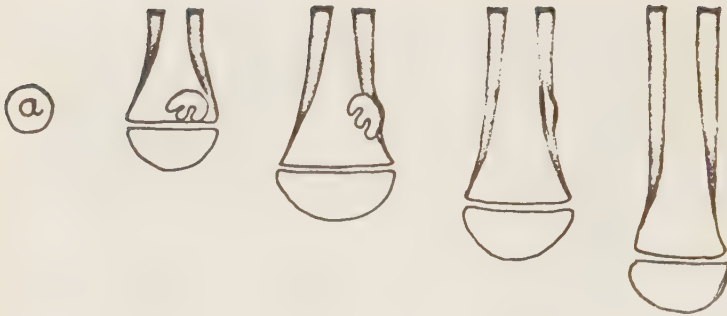


Abb. 2a: Entwicklung und Ausstoßung des nicht ossifizierenden Knochenfibroms im Laufe des Knochenlängenwachstums unter Reduktion der Epiphysenbreite auf Schaftbreite.

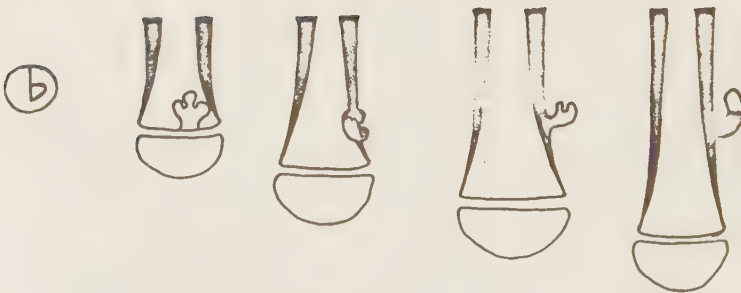


Abb. 2b: Entwicklung der kartilaginären Exostose: extraossäre Verlagerung des Knorpelkeimes im Verlaufe der Reduktion der Epiphysen- auf Schaftbreite nach: MANDSLEY und STANSFELD.

als Beweis für die hereditäre Fehlbildung ist das gehäufte Vorkommen von Kombinationen der multiplen Enchondromatosis mit Hämangiomen und Phlebektasien - das sogenannte Maffucci-Syndrom. (Nach FANCONI ist es eher als Beweis für eine nervöse Genese anzusehen). Auch haben Patienten mit multiplen Enchondromen häufig noch osteocartilaginäre Exostosen.

d) Trauma

Sehr häufig wird von den Patienten selbst in der Anamnese ein meist geringfügiges Trauma angegeben. Ob ein Unfallgeschehen in einem ursächlichen Zusammenhang mit dem Tumorstadium steht, ist sehr schwer zu beurteilen. Meist handelt es sich ja um geringfügige Verletzungen, die im Bereich des Knies und des Schienbeines häufig vorkommen und zu einer unspezifischen Knochenreaktion Anlaß geben: z.B. reaktives hypertrophisches Knochenwachstum (reaktive Hyperostose), vermehrte Callusbildung oder bei überstürztem und abgewandeltem physiologischen Knochenabbau in Form der "lokalisierten ostitis fibrosa" (HELLNER) Es handelt sich hier höchstens um die Frage der traumatisch bedingten malignen Knochentumoren, da benigne Knochengeschwülste anlagebedingt sind. In der amerikanischen Literatur wird ungefähr 1,5 % der Knochentumoren ein traumatisch bedingter ätiologischer Faktor zuerkannt. Allerdings kann ein Trauma im Gebiet eines schon bestehenden osteogenen Sarkoms (Spontanfrakturen) zur Wachstumsbeschleunigung und damit zur Verschlimmerung der Erkrankung führen. (HELLNER: Hefte zur Unfallheilkunde) Hier steht aber meistens die Unfallursache in keinem Verhältnis zur Unfallfolge.

e) Weitere ätiologische Faktoren

Als weitere ätiologische Faktoren wurden vor allem in der älteren Literatur Störungen im Vitamin- und Hormonhaushalt

und auch chronische oder subacute Entzündungen angeführt (BRADLEY: Neoplasms of Bone). Diese Vermutungen konnten aber bis heute nicht bestätigt werden. Auf die maligne Entartung nach Bestrahlungsbehandlung wird später eingegangen werden.

4) Zur allgemeinen Diagnosestellung:

Zur allgemeinen Charakterisierung der Knochentumoren sei zunächst noch einiges der noch folgenden Einzelbeschreibung vorweggenommen.

a) Alter:

Die Erkrankung betrifft vorwiegend Jugendliche bis zum Abschluß des Längenwachstums. Im allgemeinen entspricht die Geschwulstform dem örtlichen Vorgang, der der normalen Osteogenese an dieser Stelle gleichzusetzen wäre und das Manifestationsalter der Zeit der höchsten Aktivität an diesem Ort (JOHNSON). So finden sich die Fälle der primären Knochengeschwülste besonders in dem zweiten und dritten Lebensjahrzehnt. Die sekundären Knochengeschwülste dagegen, d.h. solche, die sich auf Grund eines Rezidivs oder eines bereits bestehenden Knochentumors entwickelten, treten verständlicherweise in höherem Alter auf. Das Myelom und Chordom beschränkt sich hauptsächlich auf das Alter zwischen 50 und 70 Jahren. (Abb.3).

b) Geschlechtsverteilung:

Über eine Geschlechtsbevorzugung der einzelnen Knochentumoren läßt sich bis heute nichts endgültiges aussagen, da die Zahl der Fälle innerhalb der einzelnen Knochengeschwülste zu gering und damit die Möglichkeit von Zufallsergebnissen zu groß ist. Jedoch scheinen Männer im allgemeinen etwas häufiger zu erkranken als Frauen (besonders bei Osteochondromen, Ewing-Sarkom, osteogenen Sarkomen und Chondrosarkomen) (BRADLEY).

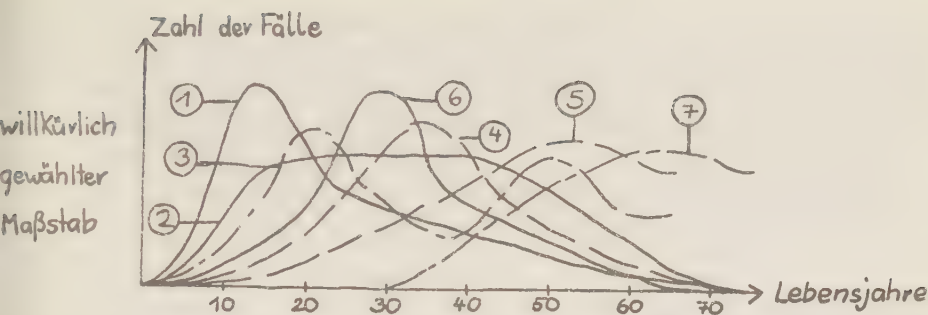


Abb. 3: Altersverteilung der Knochentumoren (nach eigenen Beobachtungen).

1 = Osteochondrom / 2 = Chondrom / 3 = Fibrom

4 = Riesenzelltumor / 5 = Chondrosarkom

6 = osteogenes Sarkom und Ewing-Sarkom

7 = Chordom und Myelom.

c) Lokalisation:

Es zeigt sich, daß die Prädisloktionsstellen der verschiedenen Knochengeschwülste mit den verschiedenen Funktionszuständen der Osteozyten weitgehend zusammenfallen (s. Abb. 1). So sind im allgemeinen die chondrogenen Geschwulstformen (Chondrom, benignes Chondroblastom, chondromyxoides Fibrom) örtlich an die knorpelige Epiphyse und Epiphysenfuge gebunden. Osteogene Sarkome liegen dagegen mehr in der Metaphyse, da dort die Aktivität der Osteozyten bei der primären Ossifikation und der Transformation der primären in die sekundäre Spongiosa am höchsten ist. Ferner ist die Prädisloktionsstelle der periostalen Sarkome am Grenzgebiet von Meta- und Diaphyse leicht mit dem periostalen Dickenwachstum und die bevorzugte Lokalisation des Riesenzellgeschwulstes in der epiphysennahen Metaphyse mit dem dort stattfindenden intensiven Reduktionsprozeß (Verkleinerung der Epiphysen auf Schaftbreite) zu erklären. Die Wachstumsvorgänge sind umso

schwieriger durch die Organisation zu lenken, je rascher das Wachstum erfolgt. Versteht man die Knochensarkome als einen entgleisten Wachstumsprozeß, so findet die bevorzugte Lokalisation an den langen Röhrenknochen und hier besonders am proximalen Humerus, distalen Radius, distalen Femur und an der proximalen Tibiametaphyse als den Orten erhöhten Wachstums eine verständliche Erklärung.

d) Symptome:

Die Symptome, die den Patienten zum Arzt führen, sind meist sehr uncharakteristisch. An erster Stelle steht der Schmerz, der durch Periostdehnung oder durch Druck des Tumors auf umliegendes Gewebe verursacht wird. Ferner gibt die lokalisierte Schwellung recht oft Anlaß zu Fehldiagnosen. Sehr oft ist der Tumor auch palpabel, falls die darüberliegenden Weichteile nicht zu dick sind. Die Spontanfraktur, durch geringfügiges Trauma verursacht und durch plötzlich auftretende Schmerzen gekennzeichnet, ist ein alarmierendes Zeichen. Osteochondrome und Fibrome verursachen häufig keinerlei Symptome und sind nur Zufallsbefunde auf dem Röntgenbild. Auf charakteristische Symptome der einzelnen Knochentumoren wird später genauer eingegangen werden.

e) Labor:

Auch helfen Laborwerte wenig weiter in der Differentialdiagnose der einzelnen Knochenneoplasmen. Hier käme vor allem die Beachtung der Serumwerte der alkalischen Phosphatase, des Calcium- und Phosphorspiegels im Serum und die Sulkowitsch' Probe in Betracht.

Beim Chondrom, Osteom, Osteochondrom und auch beim Riesenzellgeschwulst zeigen diese Werte keine Abweichung der Norm, da diese Knochentumoren zum Teil als benignes übermäßiges lokales Wachstum aufzufassen sind. Beim osteogenen Sarkom dagegen liegen die Werte der alkalischen Phosphatase im all-

gemeinen um 2 - 3 Brodansky-Einheiten höher, ohne daß eine direkte Beziehung zu dem histologischen Typ bestände. Verallgemeinernd ließe sich sogar sagen, daß die Aktivität mit der Größe des Tumors steigt. Nach einer Bestrahlung mit 4000 r Herddosis wird die alkalische Phosphatase inaktiviert, steigt aber meistens bei Rezidivierung wieder an. Als relevante Erhöhung darf das Ansteigen des Serumspiegels um 10 - 20 I.E. gelten. Das läßt sich aber nur in 50 - 60 % der Fälle nachweisen, da ja als Bedingung für den erhöhten Phosphatasespiegel im Blut das Ferment aus dem Tumor in den allgemeinen Körperkreislauf übergehen muß. So kann dann zum Beispiel ein bereits durch Bestrahlung sklerotisch eingekapselter Tumor oder ein Sarkom, das die Fähigkeit zur Ossifikation verloren hat, einen normalen Phosphatasespiegel aufweisen. Im übrigen ist die Höhe der alkalischen Phosphatase von so vielen nicht für einen Knochentumor spezifischen Ursachen abhängig, daß sich eine weitere Betrachtung erübrigt (z.B.: Lebererkrankungen mit Verschlußikterus, Leukämie, Osteomalazie, Morbus Paget, Osteodystrophia fibrosa generalisata Recklinghausen). Der Serumphosphor- und Calciumspiegel zeigt bei allen primären Knochentumoren keine signifikante Änderung (BRADLEY).

f) Das Röntgenbild:

Zur Diagnose des Knochentumors und seiner Abgrenzung von weiteren Knochenaffektionen (häufig in Frage kommende Differentialdiagnosen: Osteomyelitis, Speicherkrankheiten, rheumatische Affektionen, Bluterkrankungen, Knochen-Gelenktuberkulose, metastatische Prozesse "Wachstumsschmerzen" und Apophysosen) ist das Röntgenbild ein unentbehrliches Hilfsmittel.

Bei der Betrachtung eines Bildes zeigt eine Veränderung des normalen Ca-Gehaltes des Knochenaufbaues eine Störung an. Als allgemeine Regel können folgende Punkte gelten: (ZUPPINGER - Knochentumoren selbst führen nie zur Osteoporose (nur begleitende Inaktivitätsosteoporose).

- Druckosteolysen mit glatten Grenzen gegen gesundes Knochengewebe sprechen für langsames und damit meist benignes Wachstum.
- Resorptionsosteolysen mit unscharfen Grenzen sind ein Zeichen des infiltrativen und damit im allgemeinen malignen Wachstums.
- Osteosklerosen innerhalb und außerhalb des Knochens sind sehr oft mit osteolytischen Bezirken kombiniert.
- Osteonekrosen werden bei nicht infiziertem Knochentumor nie gefunden.
- Knochendeformationen sind als Zeichen der Gutartigkeit eines Tumor zu werten, da sie nur durch langsamen und ständigen Wachstumsdruck entstehen.

Nach pathologischen Frakturen muß bei jedem auf Knochentumor verdächtigen Bild gefahndet werden. Des weiteren auch nach schichtförmigen lamellenartigen Periostauflagerungen und periostalen spiculae-artig außerhalb der Kambiumschicht erfolgenden periostalen Knochenneubildungen.

Auf Pathologie und Histologie, Behandlung und Prognose soll anhand der folgenden Beschreibung der einzelnen Knochentumoren näher eingegangen werden.

5) Einteilung der Knochentumoren:

Die Vielzahl der Knochentumoren verlangt nach einer gewissen Ordnung, die in den Jahren 1925 - 1927 ihren Ausdruck in der Nomenklatur des AMERICAN BONE REGISTRY gefunden hat. Darin wurden alle knochenbildenden Sarkome unter dem Begriff des osteogenen Sarkoms zusammengefaßt und den zystischen Knochengeschwülsten und dem Riesenzellgeschwulst gegenübergestellt. In der späteren Entwicklung hat sich aber die Notwendigkeit herausgestellt, immer mehr Untergruppen nach ihrem histologischen Bild abzuspalten, da ihre Erkennung und die nachfolgende spezifische Behandlung zu einer günstigeren Prognose führt. Es fehlte in der Folgezeit nicht an Versuchen

eine Einteilung der Knochentumoren nach den verschiedensten Gesichtspunkten (Histologie, entwicklungsgeschichtliche Abstammung) zu schaffen. Es seien in diesem Zusammenhang nur einige der Namen wie EWING, BUBB, MAC DONALD, WHEELOOK, LEITCHTER und COPELAND erwähnt. Die heute allgemein anerkannte Einteilung von L. LICHTENSTEIN 1951 (CLASSIFICATION OF PRIMARY TUMORS OF BONE; Cancer, Vol. 4 S. 335-341) nach histogenetischen Richtlinien und der Zuordnung der benignen zu den malignen Geschwulstformen (bzw. maligner Entartung) soll auch dieser Arbeit mit einigen Abänderungen zur Grundlage dienen. Im Folgenden lasse ich die vom haematopoetischen Gewebe, von der Nerven-, Gefäß- und Fettzelle entstammenden seltenen Geschwulstformen außer Acht, da deren Betrachtung eine größere Anzahl von beobachteten Fällen, als mir zur Verfügung standen, erfordern würde. (Tab. 1).

Diskussion der Einteilung:

Dieser Einteilung haftet natürlich noch sehr viel Hypothetisches an, insofern als die wirkliche Abstammung der Knochentumoren noch weitgehend ungesichert ist. Auch ist die Einteilung in benigne und maligne Geschwulstformen in einigen Fällen etwas problematisch.

a) Benigne Tumoren:

Benigne Tumoren sind solche, die nicht metastasieren und bei vollständiger Entfernung nicht rezidivieren. Sie weisen meist eine jahrelange Anamnese auf, deren Symptome: der Schmerz und die Schwellung mit dem langsamen lokalen Wachstum der Geschwulst auch zunehmen. Auf dem Röntgenbild sind sie durch eine scharfe Abgrenzung von der Umgebung gekennzeichnet. Weitere Kennzeichen zeigen sich im histologischen Bild durch fehlende Mitosen, Polymorphie und mehr oder weniger regelmäßigen strukturellen Aufbau.

URSPRUNG	BENIGNE		MALIGNE
Knorpelzelle u. knorpelbil- dende B G Zelle	PERIPHER	Osteocartilagine Exostose multiple Exsostose	peripheres Chondro-Sarkom
	ZENTRAL	Enchondrom Enchondromatosis benignes Chondroblastom chondromyxoides Fibrom	zentrales Chondro-Sarkom
osteoblastisches Gewebe	Osteom osteoid-osteom Giant-Osteoid-Osteom osteogenes Fibrom		osteogenes Sarkom
Abstammung von nicht osteoblast. Bindegewebe	nicht ossifizierendes Fibrom benignes Riesen- zellgeschwulst		semimalignes RZG
mesenchymale Abstammung			malignes RZG
Chorda- dorsalis			Ewing- Sarkom
			Chordom

Tab. 1: Einteilung der Knochentumoren (nach Lichtenstein, L. - Classification of Primary Tumors of Bone).

b) Maligne Tumoren:

Maligne Tumoren dagegen sind gekennzeichnet durch ein fortschreitendes Wachstum mit lokaler Ausbreitung und Infiltration der Nachbargewebe bis zur Metastasierung. Charakteristisch ist die fehlende Abgrenzung gegen die Umgebung, eine unregelmäßige Knochenstruktur mit Konturunterbrechung und Zerstörung der Kortikalis und reaktiven Periostveränderungen auf dem Röntgenbild. Histologisch finden sich vermehrt Mitosen, Kernpolymorphien in einem uneinheitlichen verschieden weit differenzierten strukturellen Gewebsbild. Die Anamnesedauer ist meistens kürzer als bei den gutartigen Knochentumoren.

c) Semimaligne Tumoren:

Oft bereitet die Beurteilung der Benignität oder Malignität mancher Tumoren größte Schwierigkeiten, da das histologische Bild und die klinischen Symptome differieren können oder ein Tumor gerade im Beginn einer malignen Entartung steht. Hier wäre vor allem die Riesenzellgeschwulst und das Chondrom zu nennen. Diese fließenden Übergänge rechnet man zu den semimaligen Formen (hierauf wird später noch eingegangen).

6) Probeexcision:

Zu Fehldiagnosen nach dem histologischen Bild können ferner eine unsachgemäß ausgeführte Probeexcision (Zone des reaktiven Randgebietes im gesunden Knochen) zufällige Entnahme eines noch gutartigen Tumorabschnittes, während ein anderer Teil maligne entartet ist, oder die vorherige Bestrahlung, führen.

An dieser Stelle möchte ich einige Punkte zur Technik der Probeexcision anführen, da nur mit Hilfe des histologischen Bildes zusammen mit dem Röntgenbild, dem klinischen Eindruck, der Lokalisation und dem Alter des Patienten die richtige Diagnose gestellt werden kann. Denn wie bei allen Tumoren

ist auch hier die Frühdiagnose die beste Voraussetzung für einen Heilerfolg. Die noch vor Jahren weitaus gebräuchliche Methode der Aspirationsbiopsie ist heute weitgehend verlassen worden. An ihre Stelle ist die chirurgische Probeexcision getreten. Gefrierschnitte ermöglichen in 90 % eine sofortige genaue Diagnose und lassen dadurch, je nach der gestellten Diagnose, die nachfolgende operative Behandlung in einer Sitzung zu (DAHLIN). In 90 % der Knochentumoren sind die weichen Gewebsbezirke für die sofortige Beurteilung brauchbar und auch das am besten geeignete Material, da hier auch meistens die maligne Entartung beginnt und die endgültige Diagnose nicht durch eine vorherige Entkalkung verzögert wird. Es gibt verschiedene Techniken in der Ausführung der Probeexcision, aber alle müssen sie einen geeigneten und charakteristischen Gewebsanteil entnehmen. Vor jedem Eingriff ist eine genaue Beachtung des Röntgenbildes (evtl. Tomogramme) notwendig, um nicht den Fehler zu begehen, nur reaktives verkalkendes randständiges Material zu entnehmen und für die Diagnose weitaus wertvolleren osteolytischen Bezirke zurückzulassen. Ödematöses, nekrotisches oder benignes Gewebe ist manchmal für eine genaue Diagnosestellung unbedingt notwendig (siehe malignes RZG !). Außerdem sollte die Diagnose spätestens innerhalb 24 Stunden gestellt werden, um einer evtl. Tumoraussaat zuvorkommen. Eine vorherige Röntgenbestrahlung ist absolut kontraindiziert, da sie das histologische Bild verwischt und eine wirkliche Verhinderung der Dissemination von Tumorzellen bis heute nicht erwiesen ist. Im Gegensatz dazu empfiehlt ZUPPINGER eine Vorbestrahlung vor der Probeexcision, da durch Eröffnung der Gefäßbahn eine Metastasierung gerade der vitalsten Zellen statt fände, die durch die vorausgegangene Bestrahlung geschädigt werden würden. Ja manche Autoren sind sogar der Ansicht, daß bereits durch geringfügige Traumen, wie sie sich besonders bei den bereits funktionsgeschädigten Extremitäten leicht ereignen und auch schon durch allzu häufige Untersuchungen, eine Metastasierung gesetzt wird. Als beste

Prophylaxe gegen die Tumoraussaat wird heute die Entnahme zwischen zwei Staubinden (DOCKERTY 1953) angesehen. So kann die anschließende Amputation dann proximal der oberen Staubinde angesetzt werden. Evtl. kann man die Probeexcision auch unter einem Zytostatikaschutz durchführen. Eine Probeexcision bei sehr rasch wachsenden Tumoren ohne anschließende Amputation kann sehr gefährlich werden, da es oft zur Infektion der Geschwulst kommt und bei nachfolgender Bestrahlungsbehandlung dadurch die Strahlensensibilität erheblich herabgesetzt ist.

7) Färbetechnik:

Die Schnelfärbetechnik ist der Hämalaun-Eosinfärbung vorzuziehen. Oft kann auch eine spezifische Schleimfärbung in der Differentialdiagnose zwischen Metastase und primärem Knochentumor weiter helfen. Die Retikulinfärbung ist nur begrenzt verwertbar, da auch atypische Tumoren oft sehr viel Retikulin enthalten. Ebenso erübrigt sich eine Färbung der alkalischen Phosphatase, da dieses Ferment in den Zellen des einfachen Chondrosarkoms, wie in den Endothelzellen eines typischen retikulären Sarkoms vorkommt.

2. Teil: Eigene Beobachtungen mit Beschreibung der benignen, semimalignen und malignen Knochentumoren und ihrer Behandlung.

1. Einleitung:

Nach der vorausgegangenen allgemeinen Betrachtung der Knochentumoren soll nun auf die einzelnen Knochengeschwülste näher eingegangen werden. Es wird hier ihre Häufigkeit, Geschlechtsverteilung, Symptome, Röntgenbild, Pathologie, Histologie, Behandlung und Prognose besprochen werden, anhand der in den letzten zehn Jahren (1957 - 1966) an der Chirurgischen

Universitätsklinik München behandelten Patienten. Die Betrachtung schließt benigne und maligne Knochentumoren der unteren Extremitäten und des Beckens ein, da diesen Lokalisationen gegenüber dem Befall der oberen Extremitäten oft eine besondere Verlaufsform eigen ist.

2. Methode:

Dazu war ein genaues Studium der betreffenden Krankengeschichten mit der entsprechenden histologischen Begutachtung und den Röntgenbefunden, den Operations- und Bestrahlungsberichten notwendig. Die Nachuntersuchung erfolgte in Form von Verschickung von Fragebögen an die Patienten selbst oder an die weiter behandelnden Hausärzte.

3. Fehler und Lücken der Methode:

Da die Knochentumoren eine relativ seltene Erkrankung darstellen, lassen sich durch die geringe Anzahl von Fällen und die dadurch entstehende große Streubreite in der statistischen Aufstellung keine endgültigen Aussagen machen. Ferner wird die Zahl der verwertbaren Krankengeschichten noch dadurch eingeschränkt, daß sehr viele Patienten bereits in auswärtigen Krankenhäusern vorbehandelt waren und so z.B. nach Vorbestrahlung nur noch ein uncharakteristisches histologisches Bild zu gewinnen war. Ein weiterer Prozentsatz an Fällen ging der genauen statistischen Erfassung dadurch verloren, daß die Patienten in anderen Kliniken weiterbehandelt, die Fragebögen nur unvollständig beantwortet wurden oder die Patienten nicht mehr auffindbar waren.

4. Übersicht über alle in den Jahren von 1957 - 1966 an der Chirurgischen Universitätsklinik München zur Behandlung gekommenen Fälle mit Knochentumoren der unteren Extremität:

Es wurden von 1957 - 1966 99 Patienten, die an Knochentu-

Histologischer Typ	Anzahl der Fälle	%
Exostose	16	16,1
Fibrom	2	2
Osteoid-Osteom	3	3
Summe der benignen Knochentumoren	21	21,1
Chondrom	6	6
Riesenzellgeschwulst ⁵	8	8
Summe der semimalignen-Knochentumoren	14	14
Chondrosarkom	6	6
Chondromyxoid-Sa.	5	5
Spindelzell-Sa.	5	5
Fibro-Sarkom	11	11,1
Osteoid-Sarkom	5	5
Ewing-Sarkom	6	6
retikuläres-Sa.	2	2
polymorphzelliges Sa.	7	7
Diagnose auf Grund eines sicheren Röntgenbildes	6	6
keine Histologie "osteolytischer sarkomatoöser Prozeß"	11	11,1
Summe der malignen Knochentumoren	64	64,2
Gesamtzahl aller Fälle mit Knochentumoren:	99	

Tab. 2: Aufteilung der von uns beobachteten Knochentumoren nach histologischen Typen mit Fall- und Prozentzahlen.

deren der unteren Extremitäten schließlich des Beckens erkrankt waren, behandelt, wobei 56 Fälle maligne waren. Das Verhältnis von ca. 1 : 1 von gutartigen zu bösartigen Tumoren könnte leicht zu Fehlschlüssen führen und ist nur dadurch zu erklären, daß die an einem malignen Knochentumor erkrankten Patienten die Behandlung in einer Spezialklinik verzögern. Ihre Aufteilung nach ihrem histologischen Typ und nach ihrem Malignitätsgrad ist aus Tabelle 2 ersichtlich.

A) Die benignen Knochentumoren:

Im Folgenden soll zunächst auf die benignen Knochengeschwülste nach der von LICHTESTEIN vorgeschlagenen Einteilung eingegangen werden (Tab. 1).

Die histologische Differenzierung und der prozentuale Anteil der einzelnen Knochentumoren zeigt die folgende Übersicht:

	♂	♀	zusammen	%
Exostose	3	13	16	45,7
Fibrom	2		2	5,7
Chondrom	3	3	6	17,14
R Z G	4	4	8	22,85
Osteoid-Osteom	2	1	3	8,57
zusammen:	14	21	35	100 %

Tab. 3: Verteilung der benignen Knochentumoren unserer Serie nach ihrem histologischen Bild und dem Geschlecht der Patienten.

Gesamtverhältnis von ♂ : ♀ = 2 : 3

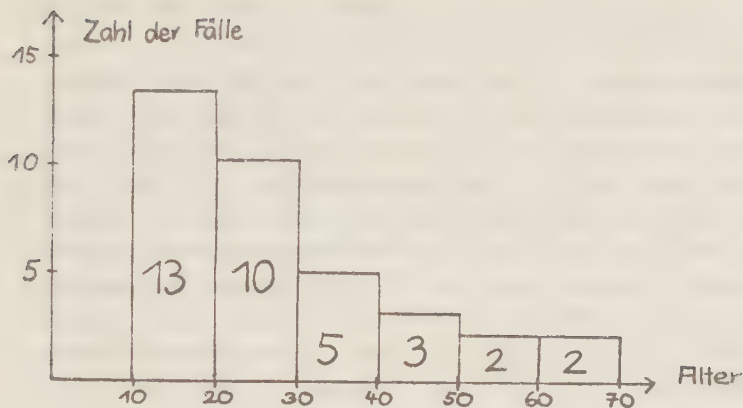


Abb. 4: Altersverteilung der benignen Knochentumoren unserer Serie.

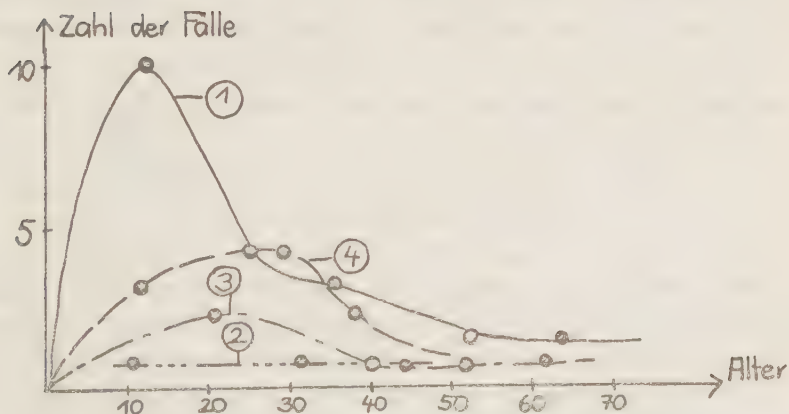


Abb. 5: Altersverteilung der benignen Knochentumoren unserer Serie, aufgeschlüsselt nach ihrer histologischen Differenzierung.

1 = Exostose + Osteoid-Osteom / 2 = Fibrom /
 3 = Chondrom / 4 = brauner Tumor.

a) Osteochondrom (Kartilaginäre Exostose)

Das Osteochondrom ist der häufigste benigne Knochentumor (45,7 %). Allerdings muß man eine recht große Dunkelziffer hinzu veranschlagen, da häufig das Osteochondrom keinerlei Symptome macht und auf dem Röntgenbild oft nur als Zufallsbefund gefunden wird. Es gehört der chondrogenen Gruppe an (LICHTENSTEIN), da, obwohl es vielfach ganz verknöchert ist, die Knochensubstanz durch die fortschreitende enchondrale Ossifikation der Knorpelkappe gebildet wird. Diese Exostose verschiebt sich scheinbar mit dem Knochenwachstum von der Epiphysenfuge diaphysenwärts (Abb. 2b). Meist tritt mit dem Epiphysenschluß auch ein Wachstumsstillstand ein. Das Osteochondrom wird von den meisten Autoren (DAHLIN, VIRCHOW, HELLMER) als aberrierender Knorpelkeim betrachtet und gehört so zu den congenitalen Anomalien. Die Frage der Zugehörigkeit zu den echten Tumoren wurde oft in Frage gestellt. Doch muß sie (besonders bei der multiplen Form) wegen der Möglichkeit der malignen Entartung bejaht werden. Als Sonderform wäre die - reaktive lokale Hyperostose - des Knochens abzutrennen (2 Fälle: Ein Fall nach Osteomyelitis und ein Fall nach einer früheren Knochenspanentnahme).

Auf die Pathogenese und Vererbung wurde bereits im vorhergegangenen Kapitel eingegangen.

Osteochondrome treten als solitäre Geschwulst oder auch multipel auf. (4 von 16 Fällen waren multipel). Diese "- hereditary deforming dyschondroplasia -" (OLLIER, 1888) (nach BRADLEY) ist nach VAMANT dominant vererblich. Hier sollte jede Wachstumsbeschleunigung oder plötzlich auftretende Schmerzen wegen der erhöhten Gefahr der malignen Entartung mit besonderer Aufmerksamkeit verfolgt werden.

Eine besondere Bevorzugung eines Geschlechtes konnte nach größeren amerikanischen Statistiken nicht festgestellt werden. (DAHLIN - bone tumors- general aspects of 3987 cases).

Nach dem hiesigen Material beträgt das Verhältnis von Männern zu Frauen 3 : 13. Die Erkrankung betrifft hauptsächlich Jugendliche zwischen 15 und 25 Jahren (70 %) (s. Abb. 5). Die Geschwulst kann von jedem enchondral präformierten Knochen ausgehen. Bevorzugt sind die Metaphysen der langen Röhrenknochen von Femur und Tibia (ca 50 %) (s. Abb. 6). Bei Lokalisation an platten Knochen gehen die Osteochondrome von den Knochenkernen der Ossifikationszentren aus. Multiple Osteochondrome sitzen bevorzugt an den Sehnenansatzstellen und wachsen dann auch den Sehnen entlang.

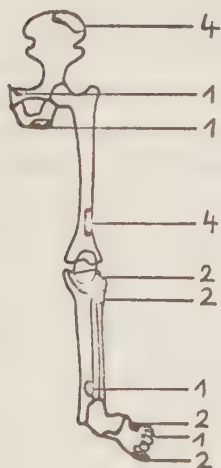


Abb. 6:

Die Lokalisation der hier beobachteten Fälle von Osteochondromen.

(Da 4 von 16 Fällen multipel vorkamen, ist die Gesamtzahl der Lokalisationen entsprechend größer)

Symptome:

Die klinischen Symptome, die den Patienten zum Arzt führen, sind sehr uncharakteristisch. Meistens besteht eine sehr lange Anamnesendauer (durchschnittlich 2,5 Jahre; von 3 Wochen bis 10 Jahre), in der die Geschwulst langsam wachsend bemerkt wurde, bis schließlich das Osteom - je nach seiner Lokalisation - durch Druck auf die Nachbarorgane den Schmerz oder eine Funktionsbeeinträchtigung (z.B. Entzündung durch

fortwährendes Reiben an Schuh, geringere Schmerzen durch Druck auf den benachbarten Nerven) den Gang zum Arzt veranlaßte. Bei zu großem Wachstum kann das Osteochondrom bei Frauen ein Geburtshindernis darstellen oder als Sonderform der subungualen Exostose häufige Traumen bedingen. Meistens aber macht das Osteochondrom keinerlei Beschwerden. Die Patienten, die an der Münchener Klinik behandelt wurden, gaben in 13 Fällen Schmerzen, in 4 Fällen eine Schwellung an, ein Fall war ein reiner Zufallsbefund (s. Tab. 4).

Röntgenbild:

Das Röntgenbild bietet das meist ziemlich typische Bild eines hakenförmig vorspringenden Gebildes mit breitbasigem Ansatz an der Kortokalis und gleicher Struktur des exostose-tragenden Knochens. Eventuell können sich unregelmäßige Verkalkungszonen innerhalb der Knorpelkappe zeigen. Dagegen ist eine sehr dicht verkalkte Knorpelkappe als prognostisch ungünstiges Zeichen anzusehen. In Höhe des Osteochondroms ist der betreffende Knochen manchmal etwas verdickt oder weist Störungen des normalen Röhrenbaues auf (COLEY). Exostosen können dem Knochen platt aufsitzen oder lange dünne hakenförmige Fortsätze bilden (manchmal auch blumenkohlartig) (Röntgenbild, Platten-Nr. 17804 B.W. ♀ geb. 30.7.41 - solitäre Exostose) Röntgenbild Platten-Nr. 315061 R.H. ♀ geb. 18.6.41 - multiple Exostosen). Knochenrinde und Periost gehen ununterbrochen auch auf den Tumor über. Oft entwickelt sich über der gestielten Exostose eine Bursa. Das Mark kann fettig sein oder sogar hämatopoetisches Gewebe aufweisen. Durch unregelmäßige Faltungen entstehen unter dem gleichmäßigen Wachstumsdruck sekundäre Veränderungen wie Sklerosierungen, Erweichung oder atypische Ossifikationszentren. Die hyaline Knorpelkappe bedeckt den flachen auf-sitzenden Tumor ganz oder sitzt mützenartig der hakenförmigen Geschwulst auf. Während der Wachstumsperiode kann sie bis zu 1 cm dick werden, um sich dann nach der Pubertät bis auf dünne Reste zurückzubilden oder ganz zu verschwinden.

Histologie:

Als sichere Zeichen der Benignität des Tumors ist die normale regelrechte Knochenstruktur und das Bild der oft in Strängen mit lakunären Zwischenräumen angeordneten Knorpelzellen (ähnlich dem Epiphysenknorpel) zu verwerten. Verdächtig auf maligne Entartung ist die dichtere Verkalkung oder eine dickere und unregelmäßigere Knorpelkappe, oder plötzlich zunehmendes Wachstum.

Prognose:

Die Prognose für das solitäre Osteochondrom ist sehr günstig (in der amerikanischen Literatur 1 % maligne Entartung; HELLMER 3 - 5 %). Bei den hier beobachteten Fällen wurde kein Fall sekundären malignen Wachstums beobachtet. Auch sollte nach vollständiger Entfernung kein Rezidiv auftreten, obwohl das in diesem Material in 4 von 16 Fällen (= 25 %) vorkam.

Behandlung:

Gründe für die Indikation zur chirurgischen Behandlung, bei der eine einfache Abmeißelung der Exostose (in allen Fällen) genügt, sind folgende: Schmerzen durch Druck auf Nachbargewebe, Funktionsbeeinträchtigung des betreffenden Gliedes oder kosmetische Gesichtspunkte (s. Kasuistik: Fall 1). In einem Fall einer subungualen Exostose wurde allerdings nach zweimaliger Rezidivierung nach operativer Entfernung und Bestrahlung des Tumors wegen chronischer Entzündungen und Ulzerationen das Endglied der Großzehe amputiert (Tab.5). Bei einem Osteochondrom, das keinerlei Schmerzen verursacht, genügt eine gelegentliche Röntgenkontrolle zur Beobachtung einer evtl. Wachstumsänderung. Von einer Bestrahlungstherapie muß abgesehen werden, da die Exostose ebenso strahlensensibel wie das umliegende Gewebe ist und die Gefahr einer vielleicht dadurch bedingten malignen Entartung in sich birgt.

b) O s t e o i d - O s t e o m

Dieser Tumor wurde 1935 erstmals von JAFFE beschrieben. Heute betrachtet die Mehrheit der Autoren das Osteoid-Osteom (Synonyma: Osteoid-osteitis, Cortikalis-osteoid) als ein Neoplasma und nicht als die Folge einer Infektion (Bakterienkulturen waren alle negativ (ZOLLINGER rechnet diese "Neubildung" eher zu den Sonderformen der Osteomyelitis). Dieser kleine (höchstens 1 cm Durchmesser) aus ovalen oder runden Gewebsmassen bestehende Tumor liegt als "nidus" von einer sklerotischen Randzone umgeben meistens in der Cortikalis der langen Röhrenknochen der unteren Extremitäten.

Das Osteoid-Osteom machte in dem hier untersuchten Material 8,5 % aus (DAHLIN: 9 %). Diese Zahl ist aber mit einem relativ großen Unsicherheitsfaktor belastet, da gerade bei diesem Tumor leicht Fehldiagnosen gestellt werden, insbesondere: "Knochenabszeß in der Cortikalis, chronischer subperiostaler Abszeß, osteogenes Sarkom und Osteomyelitis". An der Chirurgischen Universitätsklinik wurde diese Diagnose innerhalb der letzten 10 Jahre 3 mal gestellt. Nach anderen Autoren, die über eine größere Statistik verfügen ist die Geschlechtsverteilung folgendermaßen: Männer zu Frauen 4 : 1; Auch dieser Tumor bevorzugt die ersten beiden Lebensjahrzehnte (zwei unserer Fälle).

Symptome:

Als erstes Symptom wurde ein lokaler Schmerz mit langsamer Intensitätszunahme angegeben. Ferner konnte in zwei Fällen eine Bewegungseinschränkung mit dadurch bedingter Muskelatrophie festgestellt werden. Eine Schwellung wird relativ selten beobachtet, jedoch war eine Verdickung des tumortragenden Knochens immer palpabel. In der Literatur wird besonders das nächtliche Auftreten der Schmerzen und die Projektion auf das nächstliegende Gelenk hervorgehoben (FANCONI).

Röntgenbild:

Auf dem Röntgenbild ist eine meist allseitige Verdickung der Cortikalis pathognomonisch, auf der der Nidus oft erst auf entsprechenden Schichtaufnahmen als runder oder ovaler Defekt mit dem charakteristischen umgebenden sklerotischen Bezirk sichtbar wird. Falls kein pathologischer Befund zu erheben ist, sollte nach zwei bis drei Monaten eine nochmalige Aufnahme gemacht werden, da die Symptome bezeichnenderweise bei diesem Tumor oft vor einem sichtbaren Defekt im Röntgenbild bestehen (Röntgenbild, Platten-Nr. 19612, F.E. o^ggeb. 19.7.36).

Pathologie und Histologie:

Die Konsistenz des Tumors variiert sehr stark (weich-granulärhart). In vielen Fällen kann er auch ganz sklerosiert sein und ist dann auf dem Röntgenbild kaum von dem umgebenden Knochen zu unterscheiden. Immer aber besteht eine scharfe Demarkierungszone zwischen dem Nidus und der Umgebung. Das histologische Bild ist durch ein Netzwerk osteoider Trabekel charakterisiert, das mehr oder weniger dichte Mineralisierungsgrade aufweist. Mit der Größe des Tumors wächst auch die Vaskularisierung und die Anzahl der Riesenzellen (DAHLIN).

Prognose und Behandlung:

Die Prognose ist außerordentlich gut und führt nur bei unsachgemäßer Behandlung zum Rezidiv. In allen drei Fällen genügte eine Cortikalisdurchtrennung und Entfernung des Tumors (Tab.5). Die sklerotische Umgebungszone bildete sich danach spontan zurück. In einem Fall kam es allerdings zu einem Rezidiv (frühere Behandlung in einer auswärtigen Klinik), das zunächst nur antientzündlich bestrahlt und dann für eine nochmalige Operation vorgesehen wurde.

c) Das Giant-Osteoid-Osteom

Als Sonderform wird von DAHLIN das sehr seltene Giant Osteoid-osteom angesehen, da es sich durch ein größeres Wachstum, Symptomenarmut und das Fehlen der sklerotischen Umgebungszone auszeichnet. Grund dieser Sonderstellung ist seine leichte Verwechslung mit Riesenzelltumor, osteogenem Sarkom, aneurysmatischer Knochenzyste und osteogenem Fibrom und die dadurch oft bedingte unnötige radikale Behandlung.

Da ich aber in dem mir zur Verfügung stehenden Material nie auf diese Diagnose gestoßen bin, will ich darauf nicht näher eingehen, da es sonst zu weit führte (DAHLIN).

In diese Gruppe der vom osteoblastischen Gewebe abstammenden benignen Knochentumoren (s.Tab. 1), wäre weiterhin das sogenannte OSTEOM zu zählen, dessen Besprechung im Rahmen dieser Arbeit aber nicht in Frage kommt, da es hauptsächlich im Schädelbereich lokalisiert ist (Nasennebenhöhlen und Schädelbasis).

d) Das Knochenfibrom (und Chondromyxoidfibrom)

Weiterhin wäre nach der Einteilung von LICHTENSTEIN das ebenfalls sehr seltene osteogene oder nicht ossifizierende Knochenfibrom zu dieser Gruppe zu rechnen. Da mir hier nur zwei histologisch gesicherte Fälle zur Verfügung stehen, bin ich auf die Benutzung der in der Literatur angegebenen Fälle angewiesen. Dieser chondrogene benigne Knochentumor wurde von JAFFE und LICHTENSTEIN 1948 erstmalig beschrieben. Seine Häufigkeit beträgt nach einer Statistik der Mayoklinik (DAHLIN) ungefähr 1 % aller benignen Knochentumoren. Die Ätiologie wurde bereits weiter oben besprochen. Mehr als 80 % der Patienten waren unter 30 Jahren (hier im 2. und 5. Lebensjahrzehnt). Die Erkrankung betrifft Männer wie Frauen. 50 % der Knochenfibrome liegen in der Metaphyse von Femur und Tibia (hier in beiden Fällen Lokalisation im distalen Femurende).

Sehr häufig wird der Tumor als Zufallsbefund auf dem Röntgenbild entdeckt. Man muß auch hier mit einer großen Dunkelziffer rechnen.

Kurzfristige intermittierende Schmerzen oder eine lokale Schwellung führen den Patienten zum Arzt. Das Chondromyxoidfibrom kann dagegen (nach MARKL) eine Spontanfraktur auslösen. Im Röntgenbild ist ein fast immer exzentrisch liegender Defekt mit scharfer sichtbarer Randsklerose, der nie eine Periostreaktion hervorruft, sichtbar. Er imponiert meistens als exzentrisch gelegene Cyste oder als knollige Auftreibung mit scheinbarer trabekulärer (wandständig übriggebliebene Spongiosareste) Kammerung weist aber im Gegensatz zum Chondrom nie eine Verkalkung auf. Die Knochenkontur um das ergriffene Gebiet ist oft ausgebaucht und die Cortikalis verdünnt bis unsichtbar (schwierige Differentialdiagnose gegenüber dem Chondrosarkom, monostotischer fibröser Dysplasie, Enchondrom und solitärer Knochencyste) (UEHLINGER).

Der Tumor überschreitet in den meisten Fällen den Durchmesser von 5 cm nicht, erscheint knorpelig durchscheinend und zeigt eine gelappte, von der dünn sklerotischen Randzone gegen den übrigen Knochen hin scharf abgegrenzte Oberfläche.

Das histologische Bild des Chondromyxoidfibroms ist sehr vielgestaltig. Wie bereits der Name sagt, wechseln fibröse, myxomatöse (keine Schleimfärbung) und knorpelige Gewebsteile mit runden, ovalen oder spindeligen Zellkernen miteinander ab. Der Tumor zeigt ein gelapptes Wachstum, wobei die einzelnen Läppchen aber nur teilweise voneinander abgegrenzt sind. Zwischen ihnen können einzelne Riesenzellen oder mononukleäre phagozytierende Zellen vorkommen, was oft auf Grund des bizarren histologischen Bildes zur Fehldiagnose des Chondrosarkoms führte (DAHLIN).

Charakteristisch für diesen Tumor ist aber die zellreichere Läppchenperipherie, die folgende scharfe Demarkierungszone und die dünne Randsklerose des umgebenden Knochens. Das einfache nicht ossifizierende Knochenfibrom ist wegen seines

verhältnismäßig uncharakteristischen histologischen Bildes (Schaumzellen, Riesenzellen und bindegewebige Spindelzellen) schwer zu diagnostizieren und führt leicht auf Grund seiner Histologie zu Fehldiagnosen wie Riesenzellgeschwulst, fibröse Dysplasie und Knochenxanthom (UEHLINGER).

Die Prognose ist gut, nicht ossifizierende Knochenfibrome bilden sich sogar spontan zurück (s. Abb. 2a), mittlere Überlebensdauer: ca 29 Monate (nach UEHLINGER), können aber an anderen Stellen infolge der angeborenen Ossifikationsstörung immer wieder neu entstehen. Für das Chondromyxoidfibrom genügt je nach seiner Lage eine einfache Curettage mit nachfolgender Knochenspanauffüllung, um eine spätere Spontanfraktur infolge des gesetzten Defektes zu vermeiden (evtl. Resektion: z.B. Fibula). Es ist nur auf eine vollständige Entfernung des Tumors zu achten, da er aus übriggelassenen Läppchenresten leicht rezidiert. Von einer Bestrahlung ist abzuraten, da das Tumorstadium nicht beeinflusst wird, (ein Fall von maligner Entartung nach Bestrahlung wurde von UEHLINGER beobachtet).

	durchschn. Anamnese- dauer	Symptome	solit.	mult.	Rezidive	Verlauf	Ges. zahl
Exostose	2,5 Jahre	13 x Schmerz 4 x Schwell- ung 1 x Ø	12	4	4	gut	16
Fibrom	7 Monate	2 x Schmerz	2			gut	2
Osteoid- Osteom	1 Jahr	2 x Schmerz 1 x Schwell.	3		1	gut	3

Tab. 4: Übersicht über Anamnesedauer, Symptome, Vorkommen, Rezidi-
vierung und Verlauf der benignen Knochentumoren unserer
Serie.

	Abmeis- selung	Excision	Ampu- tation	keine Behandl.	Vorbe- strahl.	Bestrah- lung	Ges. zahl
Exostose	16		1		1 Tele-Co- Gerät Dosis 2000 R	2400 Herddos. (Osteo- myelit.) 1	16
Fibrom				2			2
Osteoid- Osteom		3				1 anti-ent- zündlich	3

Tab. 5: Behandlung der benignen Knochentumoren (Osteochondrom,
Fibrom und Osteoid-Osteom) unserer Serie.

B. Die semimalignen Knochentumoren:

Definition:

1947 wurde der Begriff der "semimalignen Geschwulste" von ZOLLINGER eingeführt. Darunter sind solche Tumoren zu verstehen, die einen morphologisch gutartigen Aufbau (keine erhöhte Mitoserate, Zell- und Kernpolymorphie) zeigen, bei falscher Behandlung oder nach unvollständiger Entfernung jedoch eine sarkomatöse Entartung möglich ist. HELLNER (in die Indikationsstellung zur Hemipelvektomie) rechnet darunter die Fibrome (fibroplastische Desmoide), das Chondrom und die Riesenzellgeschwulst, wenn diese Tumoren im Beckenbereich lokalisiert sind. Hier sollte zwischen der mikroskopischen Diagnose und der "biologischen Wertigkeit" unterschieden werden.

a) D a s C h o n d r o m

Dieser - je nach Lokalisation - als benigner oder semimaligner anzusprechende, aus reifem Knorpel bestehende Tumor findet sich als solitäres Geschwulst meist als zentral gelegenes Enchondrom oder seltener als sogenanntes periostales oder peripheres Chondrom. Bei Lokalisation in den platten Knochen ist eine genaue Zuteilung zu diesen beiden Arten nicht möglich. Kommt das Chondrom multipel vor, so spricht man von der "Ollier'schen Erkrankung". Diese Knochengeschwülste treten dann vorwiegend unilateral auf und führen durch ihre Wachstumsstörung zu Knochenverbiegungen und -verkürzungen. Diese Erkrankung hat eine enge Beziehung (ähnliches histologisches Bild) mit der fibrösen Dysplasie (DAHLIN).

Ätiologie:

GESCHICKTER und COPELAND nahmen an, daß diese Geschwulstform auf der Grundlage versprengter Knorpelkeime (häufig nach Rachitis-SCHERER), wenn sie ohne Zusammenhang mit der Epi-

physenfuge stehen oder auf dem Boden praechondraler Gewebe entstehen. Periphere Chondrome beziehen ihren Ursprung aus der osteogenen Schicht des Periostes (SPEISER). Er fand dort bereits bei einem 4-jährigen Kind Knorpelkeime, die er als Fehlentwicklung während der Embryonalzeit deutete. L.C. JOHNSEN (1953) sah die Enchondrome als anlagebedingte Störung des Wachstumsknorpels an, wofür das gehäufte Auftreten der Enchondrome mit Osteochondromen und Dyschondroplasien spräche. Als Beweis dafür kann das sogenannte "Maffucci-Syndrom" gelten.

In dem hier verwendeten Krankengut konnten sechs Fälle solitärer Chondrome beobachtet werden, (17,4 % der benignen Knochentumoren) deren Gutartigkeit durch eine Probeexcision bestätigt wurde. Die Erkrankung betrifft Männer und Frauen gleichermaßen (3 : 3) und tritt im Gegensatz zu den übrigen Knochentumoren vom zweiten bis zum sechsten Lebensjahrzehnt auf (22 - 61 Jahre; Durchschnittsalter 40 Jahre; siehe auch Abb. 5).

Bevorzugte Lokalisationen der Chondrome sind die Nähe vieler Gelenkflächen - vorwiegend Phalangen- und Metaphysengegend.

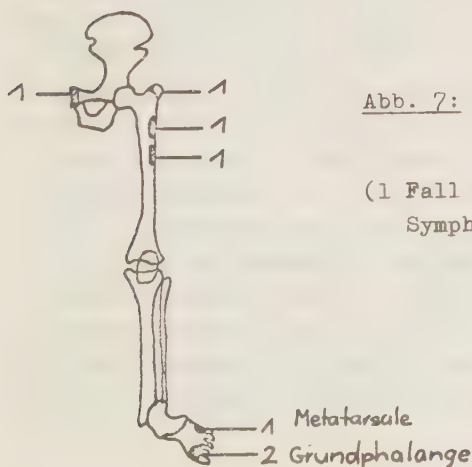


Abb. 7: Lokalisation der Chondrome unserer Serie.

(1 Fall mit multiplen Chondromen:
Symphyse und Femurschaft)

Durch ihr langsam fortschreitendes Wachstum und den dadurch bedingten Druckschwund der Spongiosa, Vorwölbung, Verdünnung und Durchbruch der Corticalis führen sie häufig zu Spontanfrakturen (2 Fälle: beim Ballspielen und Stolpern) (s. Tab. 6). Das oft riesige Wachstum, das zu ganz unförmigen Auftreibungen der betroffenen Gelenke führen kann, steht meist in keiner Beziehung zu der oft nur geringen Bewegungseinschränkung.

Symptome:

Viele Chondrome bleiben das ganze Leben über asymptomatisch und werden nur zufällig auf dem Röntgenbild entdeckt. So fand SCHERER bei 1125 Sektionen 20 Knorpelkeime in der Spongiosa des Femurs. Im übrigen werden Schmerzen (5 mal) und Schwellung (3 mal) von den Patienten als Hauptsymptome angegeben. Die Anamnesedauer betrug durchschnittlich 2,5 Jahre (2 Monate bis 7 Jahre) (s. Tab. 6).

Röntgenbild:

Da das Chondrom je nach seiner Lokalisation bereits als semimalignes Geschwulst zu werten ist, kommt dem Röntgenbild neben dem histologischen Befund eine große Bedeutung zu. BESSLER unterteilte das Chondrom je nach seinen Wachstumstendenzen zum Zeitpunkt der Klinikaufnahme in 3 Gruppen:

1. Das ruhende Chondrom: Es ist durch einen in der Spongiosa liegenden allseits scharf umschriebenen Rarefaktionsbezirk eventuell mit einzelnen Verkalkungsberden charakterisiert. Die benachbarte Corticalis ist dann meist ausgebuchtet und verdünnt, aber weder arrodiiert noch unterbrochen.

2. Das proliferierende Chondrom: Seine Wachstumszonen zeigen eine unscharfe Abgrenzung gegen die Spongiosa, die Corticalis ist angegriffen oder fehlt teilweise, das anliegende Periost bildet reaktiv schalenförmige Knochenlamellen. Durchbruch und Infiltration in die umgebenden Weichteile zeigen

ein besonders schnelles Wachstum an (Röntgenbild, Platten-Nr. 447 270, G.W. o'geb. 10.3.04).

3. Das maligne entartete Chondrom: Dieses hat bereits röntgenologisch alle Zeichen des osteogenen Sarkoms. Der primäre Herd imponiert als unscharf begrenzte Cyste, durch das stark infiltrative Wachstum ist die Corticalis oft an mehreren Stellen durchbrochen, häufig mit deutlicher Spiculae- und reaktiver Knochenneubildung des abgehobenen oder durchbrochenen Periostes (Röntgenbild, Platten-Nr. 364 269, S.A. o'geb. 28.4.07).

Differentialdiagnostisch wären hier unter dem Bild des grobzystischen Knochendefektes (bei Lokalisation in den langen Röhrenknochen) die Knochencyste, das Chondroblastom, das nicht ossifizierende Knochenfibrom, die Riesenzellschwulst und die fibröse Dysplasie zu erwähnen (UEHLINGER).

Histologie:

Das benigne zentrale Chondrom ist größtenteils (Lobulusdurchmesser 1 mm - 1 cm) aus bläulich halb durchscheinendem Knorpel aufgebaut, dessen Grenzen manchmal wegen wachstumsbedingter Verästelung und Einwachsen in die umgebenden Markräume unscharf erscheinen (DAHLIN). In manchen Geschwülsten zeigt der Tumor auch weiche und schleimige Gewebsanteile mit mehr oder weniger vielen Verkalkungsherden.

Kleine Chondrozyten mit rundem regelmäßigem Kern, wie sie auch für den nicht neoplastischen Knorpel typisch sind, liegen in Lakunen. Der Zellreichtum der von den kurzen Knochen entnommenen Gewebsschnitte wechselt sehr stark und kann für die Malignitätsbeurteilung nicht verwertet werden. Oft ist es notwendig (besonders bei Entnahme aus den langen Röhrenknochen, wegen der ernsteren Prognose) mehrere Felder zu durchmustern. Denn gerade bei der notwendigen Frühdiagnose des beginnenden sekundären Chondrosarkoms können nur einzelne Felder das Bild der malignen Entartung zeigen.

Charakteristisch dafür ist die Größenzunahme der einzelnen Lobuli mit Riesenzellen, vermehrten Mitosen, Verklumpung der Zellkerne, Zunahme des Zellreichtums und infiltrierendem Wachstum (BRADLEY).

Behandlung und Prognose:

Die Behandlung sollte sich weniger auf den histologischen Schnitt, als auf die Lokalisation, das klinische und röntgenologische Bild stützen, wie es die zwei folgenden Beispiele deutlich zeigen. Für einen sinnvollen Therapieplan ist die Einteilung nach dem Röntgenbild von BESSLER eine sehr gute Grundlage. Bei einem ruhenden symptomlosen Chondrom genügt eine allseitige halbjährige Kontrolle. Ein proliferierendes Chondrom sollte dagegen entfernt und der Defekt wegen der Gefahr der Spontanfraktur mit Knochenspongiosa aufgefüllt werden, wie es bei den genannten Fällen auch mit gutem Resultat erfolgte (Auffüllung des gesetzten Defektes mit autoplastischer Spongiosa des Beckenkammes). COLE empfiehlt die Ätzung des Tumorbettes mit Zinkchlorid zur besseren Rezidivvermeidung und zieht die Knochenspanverpflanzung der Auffüllung mit Spongiosa wegen des schnelleren Heilerfolges vor (siehe Kasuistik: Fall 2).

Während die Prognose bezüglich maligner Entartung bei Lokalisation in den kurzen Knochen als gut angesehen werden darf, sollte das Chondrom der langen Röhrenknochen bereits als semimaligne angesprochen und entsprechend behandelt und nachkontrolliert werden (auch bei histologisch gutartigem Befund). Chondrome des Beckens sind immer als semimaligne zu bewerten. HELLMER empfiehlt hier eine möglichst radikale Entfernung des Tumors, gegebenenfalls sollte man vor einer Hemipelvektomie nicht zurückschrecken. (hierauf wird später noch eingegangen).

Jedes Rezidiv und plötzlich zunehmende Schmerzen oder Wachstumsbeschleunigung erwecken den Verdacht der Bösartigkeit. Als weitere Zeichen einer malignen Entartung gaben 1961

LAGERGREN, LINDBOM und SÜDERBERG in "Angiographische Untersuchungen bei Knorpelgeschwulsten" eine Zunahme der Vaskularisierung des sonst gefäßarmen Knorpelgewebes an. Nach DAHLIN ist dagegen eine spätere maligne Entartung eines zuvor als sicher benignes beurteiltes Enchondrom in ein Chondrosarkom als selten anzusehen.

In dem hier untersuchten Krankengut verstarben drei Patienten mit Femurchondrom, deren histologischer Befund keine Anzeichen für Malignität zeigten (s. Tab. 6). In einem Fall verstarb die Patientin noch während des Krankenhausaufenthaltes an einer Lungenembolie, im zweiten Fall wurde die Exartikulation wegen des klinisch malignen Eindrucks erwogen, jedoch abgelehnt, wonach der Patient nach 9 Monaten an Lungenmetastasen verstarb. Im dritten Fall wurde der Patient bereits 6 Jahre lang zuvor wegen Beschwerden am rechten Knie chiropraktisch behandelt (beachte: Lokalisation: Femurschaft !). Ohne jede Besserung stellte sich zunächst eine Muskelatrophie des betroffenen Beines ein, später machte sich dann auch eine lokalisierte Schwellung bemerkbar. Die Diagnose der in einer fremden Klinik ausgeführten Probeexcision lautete: benignes Chondrom. Sechs Monate später wurde eine zweite Probeexcision mit nachfolgender Resektion des Tumors und Einführung eines Küntscher-Nagels an der hiesigen Klinik durchgeführt. Diagnose: "Fibro-myxochondrom, kein sicherer Anhalt für Malignität", jedoch mit dem Vorschlag einer radikalen Operation, die dann einen Monat später durchgeführt wurde. Trotz aller dieser Maßnahmen verstarb der Patient bereits nach 6 Monaten an Lungenmetastasen und lokalem Fortschreiten des Tumors auf die Beckenknochen. Von einer Bestrahlung wurde in allen Fällen (mit Ausnahme des oben genannten) abgesehen. (Tab. 7).

b) Die Riesenzellgeschwulst

1818 beschrieb COOPER als erster die Riesenzellgeschwulst. Früher wurde die benigne Riesenzellgeschwulst zu den myelogenen Sarkomen gerechnet. KONJETZNY trennte diese jedoch wegen ihrer Gutartigkeit und der dadurch bedingten andersartigen Behandlung ab. Synonyma sind: Osteoklastom, Knochengranulom, Tumeur des os à cellules géantes, Tumeur à myeloplaxes, Myeloplaxom, benign giant cell tumor, ostitis fibrosa generalisata, schaliges myelogenes Sarkom. (HELLNER: Die Knochengeschwülste) KONJETZNY und HALSHOFER führen die Riesenzellgeschwulst auf eine regenerative Fehl- und Überschußbildung zurück. RÖSSLE dagegen rechnete die Riesenzellgeschwulst bereits zu den echten Tumoren, infolge seines anatomisch-histologischen Bildes und der Neigung zu örtlich infiltrierendem Wachstum und Rezidiven. Dementsprechend sah er das Trauma oder die Fraktur als sekundäres Ereignis an (HELLNER: Die Knochengeschwülste). Ihm folgten noch weitere Autoren wie v. ALBERTINI, CHRISTENSEN, GESCHICKTER und COPELAND. HELLNER erwähnt eine eventuelle Verwandtschaft der gutartigen Riesenzellgeschwulst mit den Knochencysten der Ostitis fibrosa generalisata (RECKLINGHAUSEN) und führt als Erklärung eine durch starken Kalkmangel bedingte lokale mechanische Minderwertigkeit des Knochens an, die zu einem überstürzten Abbau mit vermehrter Osteoklastentätigkeit und zu Blutungen führt. Endokrine Störungen werden aber bei der Riesengeschwulst nie gefunden. Die eigentliche Ätiologie ist aber trotz vieler Spekulationen noch vollkommen unbekannt. Dennoch kann die Riesenzellgeschwulst zu den echten Geschwulsten gerechnet werden, da sie alle Zeichen eines Neoplasmas aufweist, wie Rezidive, expansives Wachstum, Metastasierung und maligne Entartung.

Alter und Geschlecht:

In unserer Statistik machte die Riesenzellgeschwulst 22,8 % aller gutartigen Knochentumoren aus (8 Fälle). Die Erkran-

kung betrifft vorwiegend das dritte Lebensjahrzehnt (14 - 36 Jahre) (s.Abb. 5) ohne spezifische Geschlechtsbevorzugung (Männer zu Frauen 4 : 4), was auch mit den Veröffentlichungen anderer Autoren übereinstimmt.

Lokalisation:

Gewöhnlich liegt die Riesenzellgeschwulst etwas lateral in den epiphysenfugennahen Gebieten der langen Röhrenknochen der unteren Extremität (60 % Femur und Tibia, 50 % in Kniegelenksnähe) (s.Abb. 8) mit einer Tendenz zur Ausbreitung in die Epiphyse und das nahe gelegene Gelenk (1 Fall) und erreicht nur in ausgesprochenem Spätstadium die Diaphyse. Die in der Literatur erwähnte seltene exzentrisch liegende subperiostale Riesenzellgeschwulst ist meistens eine Fehldiagnose und auf Grund ihres histologischen Bildes einem später verkalkten subperiostalen Haematom zuzurechnen, zumal in der Anamnese häufig auch ein Trauma angegeben wird.

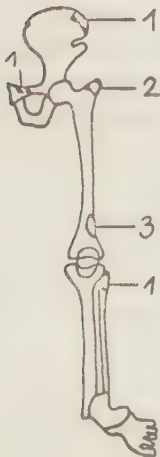


Abb. 8: Lokalisation der Riesenzellgeschwulst in den hier beobachteten Fällen.

Symptome:

Als Anamnesedauer wurden durchschnittlich 9 Monate (3 Monate - 2 Jahre) angegeben (s.Tab.6).

Als relativ typisches Symptom gaben die Patienten in der Regel zunächst einen geringen Schmerz nach langem Stehen oder Anstrengungen anderer Art an, der bei Bettruhe wieder verschwand. In der Folgezeit wurde der dumpfe intermittierende Schmerz dann als rheumaartig charakterisiert, später machte sich eine Bewegungseinschränkung (7 von 8 Fällen), eventuell mit einer lokalen Schwellung (> Fälle) bemerkbar. In fortgeschrittenen Stadien führte die Zerstörung der Corticalis häufig zu einer Spontanfraktur (bei 3 von 8 Patienten), die durch den plötzlich einsetzenden heftigen Dauerschmerz den Gang zum Arzt veranlaßten. Da der Tumor nur selten palpabel war, (in 25 %), verleitete diese Anamnese sehr oft zu Fehldiagnosen, wie Meniscuszerrung, Osteochondrosis dissecans und Luxationen, was die notwendige Behandlung durch Bestrahlungstherapie, Moorpäckungen, Gipsverbände u.s.w. noch weiter hinauszog.

Röntgenbild:

Auf dem Röntgenbild zeigte sich ein für die Riesengeschwulst ziemlich typischer lateral gelegener osteolytischer Prozeß mit manchmal zwiebelschalenförmiger Kammerung (HELLNER: "Seifenblasenbild") in Epiphysenfugennähe mit Ausbreitungstendenz in Richtung Gelenk, wobei aber der Gelenkknorpel bis weit in die Spätstadien hinein intakt blieb. Die Fraktur imponierte selten als Dislokation, sondern eher als einfache Eindellung in der arrodiierten Corticalis. (Unebenheiten in der oberflächlichen Gelenkskontur) (Röntgenbild Platten-Nr. 411 014, W. C. o'geb. 9.1.49).

Histologie (Pathologie):

Das Periost bleibt noch lange als Begrenzung gegenüber den

Weichteilen bestehen. Das rötliche bis schwarz gefärbte Gewebe erscheint blutig und bröckelig (nach DAHLIN: wie Johannisbeergelee) und ist oft von bindegewebigen Septen durchzogen - man könnte den Tumor eventuell mit einem blutgefüllten Schwamm vergleichen. Mikroskopisch zeigt sich ein sehr buntes Bild. Runde und spindelförmige Zellen mit dazwischen gestreuten mehrkernigen (bis zu 100 Kernen) Riesenzellen, deren Zahl und Größe sehr großen Schwankungen unterworfen ist. Die runden, eiförmigen oder spindelförmigen Stromazellen, deren Kern-Plasmarelation zu Gunsten des chromatinarmen zentral gelegenen Kernes ausfällt, sind vom prognostischen Standpunkt besonders wichtig. Das Gewebe ist reich vascularisiert und zeigt häufig Rückbildungs- und Heilungsvorgänge. So kann man Cystenbildungen, Osteoid und Knochenbildungen, Organisation von Blutungen und reine fibröse Beschaffenheit gleichzeitig oder auch zeitlich getrennt beobachten. Dieses vielfältige Bild führte zu häufigen Fehldiagnosen, ist aber nach neueren Anschauungen nur verschiedenen Stadien zuzuordnen.

Behandlung:

Da bereits die besonders im Kniegelenksbereich vorkommende Riesenzellgeschwulst schon alleine durch ihre Neigung zum expansiven Wachstum als semimaligne zu betrachten ist, ist ihre Behandlung sehr schwierig.

Nach den Versuchen einer kombinierten Behandlung mit Curettage und nachfolgender Radiumbespickung ist man heute infolge der schlechten Wundheilung und der Gefahr einer malignen Entartung wieder abgekommen.

Als alleinige Therapie empfiehlt COLEY die Bestrahlung in Form kleiner Dosen (200 Kv/Feld) in einem Intervall von 5 - 7 Tagen. Doch stellt diese Behandlung an den Radiologen sehr hohe Anforderungen, da zu kleine Dosen aktives Tumorgewebe zurücklassen und zu hohe Dosen die Regenerationsfähig-

keit des Knochens zerstören; von einer möglichen malignen Entartung ganz abgesehen. Auch wird die Gefahr einer Spontanfraktur infolge der zunächst angeregten Osteoklastentätigkeit noch mehr erhöht. Sollte später eine Amputation doch noch notwendig sein, so ist damit eine weitere histologische Untersuchung unmöglich. Bei den hier beobachteten Fällen wurde nur einmal eine palliative Bestrahlung vorgenommen, da der Tumor mit Lokalisation am Schambeinast schon so weit fortgeschritten war, daß nur noch eine Ausräumung mit dem scharfen Löffel in Frage kam. (s.Tab. 7).

Als chirurgische Behandlung kamen bei weniger ausgedehnter Riesenzellgeschwulst vor allem eine Excision mit nachfolgender auto- oder heteroplastischer Knochenspanauffüllung in Betracht. Diese Methode wurde in 5 von 8 Fällen mit gutem Erfolg angewandt, wenn auch das Implantat durch die vermehrte Osteoklastentätigkeit nur sehr schwer und nach einer langen Ruhigstellung in Gipsverbänden einheilte (siehe Kasuistik: Fall 3). In einem Fall einer im distalen Femur gelegenen Riesenzellgeschwulst wurde eine Ausräumung des Tumors mit einer Küntscher-Nagelung bis zur Tibia vorgenommen. Doch wurde wegen fortschreitendem Wachstum bereits nach 14 Tagen eine Amputation notwendig (histologische Beurteilung: Brauner Tumor, kein Anhalt für Malignität; doch stark proliferierend). Trotz dieser intensiven chirurgischen Behandlung (Anamnese-dauer: 7 Monate) rezidierte der Tumor innerhalb von 1,5 Jahren. Die histologische Untersuchung des Präparates ergab ein osteoblastisches Sarkom. Eine weitere Verfolgung des Falles war leider nicht möglich. Bei einer weiteren Patientin mit Befall des Condylus lateralis femoris wurde eine Kniegelenksresektion mit Implantation von autoplastischem Knochenmaterial aus dem Beckenkamm und zwischenzeitlichem intermedullären rush-spin vorgenommen. Nach langen Liegezeiten (9 Monate) mit sekundärer Wundheilung, konnte nur eine schlechte Gangleistung mit einer Verkürzung des Beines um 3,5 cm und einer Varusstellung erreicht werden.

In dem oben erwähnten Fall der Patientin mit Lokalisation der Riesenzellgeschwulst im Schambeinast war die erste Diagnose nach einer Probeexcision an einer auswärtigen Klinik auf ein völlig undifferenziertes osteogenes Sarkom mit Riesenzellen gestellt worden. Die nachfolgende histologische Untersuchung im pathologischen Institut in München ergab einen braunen Tumor. Daraufhin wurde der Tumor ausgelöffelt, so gut es bei dieser Lokalisation ging und dann in einer auswärtigen Klinik mit einer Ortsdosis von 2800 R bestrahlt. Trotz aller dieser therapeutischen Bemühungen, verstarb die Patientin nach einem Jahr. (s.Tab. 6).

Eine allgemein gültige Behandlungsvorschrift aufstellen zu wollen, wäre vollkommen sinnlos. Doch sollte die schlechtere Prognose bei älteren Patienten und bei der Lage im Kniegelenksbereich besonders beachtet werden.

In diesem Zusammenhang möchte ich noch die sogenannte "m a l i g n e R i e s e n z e l l g e s c h w u l s t" (DAHLIN) erwähnen, dessen Diagnose aber nur gestellt werden sollte, wenn die frühere Histologie dieses Tumors als benigne Riesenzellgeschwulst gesichert war, oder in dem entsprechenden Gewebsabschnitt gutartige typische Riesenzellgeschwulstanteile zu sehen sind. (Vorkommen von Riesenzellen in osteogenen Sarkomen!). In der amerikanischen Literatur wurden 14 Fälle (= 10 %) einer malignen Entartung beobachtet, die durchschnittlich sechs Jahre nach der ersten Behandlung auftraten, wobei immer eine Bestrahlung vorausging, was die Diagnose besonders schwierig machte. In der Lokalisation besteht kein Unterschied zur benignen Riesenzellgeschwulst. Der durchschnittliche Altersgipfel ist entsprechend höher (40 - 60 Jahre). Auch die Symptome zeigen bis auf eine manchmal plötzlich beobachtete Größenzunahme keinen Unterschied. Auf dem Röntgenbild ist die maligne Riesenzellgeschwulst bis auf ihre typische Lokalisation leicht mit dem Fibrosarkom oder dem osteogenen Sarkom zu verwechseln. Histologisch zeigen

	durchschnittliche Anamnesedauer	Symptome	multifokalität	Rezidiv	maligne Entartung	Verlauf	Gesamtzahl
Chondrom	2,5 Jahre	Schmerz 5 x Schwell 3 x Spontanfraktur 2 x	1	0	0	gut 3 + 3*	6
Riesenzellschwulst	9 Monate	Schmerz 7 x Schwell 3 x spontanfraktur 3 x	0	0	2	gut 5 schlechter Heilerfolg 1 + 1 fraglich 1**	8

Tab. 6: Übersicht über die durchschnittliche Anamnesedauer, Symptome, Vorkommen, Rezidivierung, maligne Entartung und Verlauf von den hier beobachteten Fällen mit Chondromen und Riesenzellschwulst.

* = 1 Fall nach Lungenembolie und

2 Fälle, die nach 6 und 9 Monaten an Lungenmetastasen verstarben.

** = Osteoblastisches Sarkom (konnte leider nicht weiter verfolgt werden).

sich kaum mehr Anzeichen der früheren Riesenzellgeschwulst. Der Tumor wächst nun infiltrativ in die umgebenden Weichteile ein und zeigt auch mikroskopisch das Bild eines Fibrosarkoms oder eines osteogenen Sarkoms. Die Behandlung ist der Diagnose entsprechend so radikal wie möglich. Eine Bestrahlung kommt nur als palliative Maßnahme in Frage.

	Excision bzw. Aus- löfflung	Excision u. Knochen- spanauf- füllung	Ampu- tation	Bestrah- lung	Gesamt- zahl
Chondrom*	2 1 x Nage- lung	4	1	1 palliativ	6
Riesen- zell- geschwulst	1	5 1 x Nage- lung 1 x rush- spin	1	1 palliativ	8

Tab. 7: Übersicht über die Behandlung von Chondromen und RZG an der Chirurg. Univ.-Klinik München.

* = eingeschlossen die Behandlung der Rezidive (hier gleich maligne Entartung) - nähere Erläuterung siehe Text!

C) Maligne Knochengeschwülste:

Definition:

Maligne Knochengeschwülste zeigen keine kapsuläre Abgrenzung, und ein fortschreitendes lokales oder in die Umgebung infiltrierendes Wachstum. Ferner neigen sie zu Blutungen, Wucherungen, Rezidiven und im weiteren Verlauf zur Metastasierung. röntgenologisch imponieren sie durch eine unregelmäßige Knochenstruktur und durch Konturunterbrechung der Rinde. Eine feinere Einteilung in Malignitätsgrade ist nicht sinnvoll,

da der klinische Verlauf nicht immer mit der fein graduier-
ten Histologie übereinstimmt.

Im Zeitraum der letzten zehn Jahre (1957-1966) wurden an der
Chirurgischen Universitätsklinik München 64 Knochensarkome
der unteren Extremität einschließlich des Beckens behandelt.
Bei 47 dieser vom Knochen ausgehenden Sarkomen ist die Diag-
nose histologisch gesichert, bei 6 Patienten wurde sie rönt-
genologisch gestellt und durch den weiteren Krankheitsver-
lauf eindeutig bestätigt. Bei den übrigen 11 Fällen lautete
die Diagnose auf Grund des Röntgenbildes: "Osteolytischer
sarkomatöser Prozess". Da diese Patientengruppe größtenteils
schon über 60 Jahre alt war, ist die Möglichkeit einer Kno-
chenmetastase, wenn auch der Primärtumor nicht gefunden wer-
den konnte, doch zu groß. Diese Gruppe wird in den weiteren
Ausführungen unberücksichtigt bleiben.

Nach der Diagnose geordnet ergab sich folgende Verteilung:
(Tab. 8). 53 der 64 Patienten, das sind 82,8 % konnten nach-
untersucht oder der Verlauf ihrer Krankheit mittels Beantwor-
tung der von mir im April 1967 an die Patienten oder die be-
handelnden Hausärzte verschickten Fragebögen geklärt werden.
Das Schicksal der übrigen 11 Patienten blieb unbekannt.

	Anzahl	%
Chondrosarkom	6	9,3
Chondro-myxoid-Sa.	5	7,8
Spindelzell-Sa.	5	7,8
Fibro-Sarkom	11	17,2
Osteoid-Sarkom	5	7,8
Ewing-Sarkom	6	12,5
reticuläres-Sarkom	2	
polymorphkerniges Sarkom	7	10,9
Keine Histologie "Osteolytischer sarkomatöser Prozeß"	11	17,2
Diagnose auf Grund eines sicheren Röntgenbildes	6	10,9
zusammen:	64	100

Tab. 8: Verteilung der malignen Knochentumoren unserer Serie nach ihrem histologischen Bild (bzw. sicherer röntgenologischer Diagnose) mit Fall- und Prozentzahlen.

Die Alters- und Geschlechtsverteilung sollen die nächste Abbildung und Tabellen veranschaulichen.

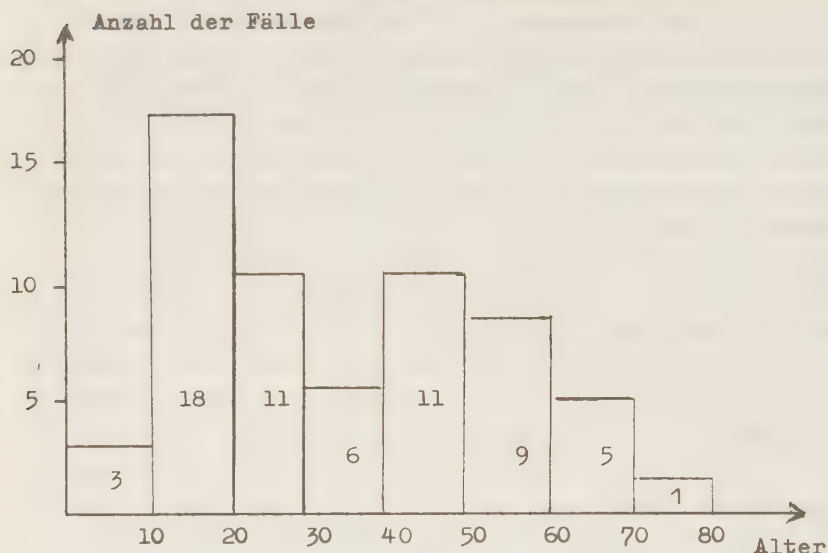


Abb. 9: Altersverteilung der malignen Knochentumoren unserer Serie (einschließlich der Patienten mit der röntgenologischen Diagnose: "Osteolyt. sarkomatöser Prozeß").

Alter (Jahre)	-10	-20	-30	-40	-50	-60	-70	-80	zus.
Chondrosarkom		1	1	1	1	2			6
Chond.-myxoid-Sa.		1	3	1					5
Spindelzell-Sa.		2		1	1	1			5
Fibro-Sa.		2	2	3	2	2			11
Osteoid-Sa.		3	1				1		5
Ewing-Sa.	2	4	1				1		8
polymorphzell-Sa.		2	1		4				7
Osteogenes Sa.		2	1		2	1			6
Keine Histologie	1	1	1		1	3	3	1	11
zusammen:	3	18	11	6	11	9	5	1	64

Tab. 9: Altersverteilung der hier beobachteten malignen Knochentumoren aufgeschlüsselt nach der histologischen Diagnose.

	♂	♀
Chondrosarkom	3	3
Chondro-myxoid-Sa.	1	4
Spindelzell-Sa.	3	2
Fibro-Sarkom	7	4
Osteoid-Sa.	2	3
Ewing-Sa. + retic.Sa.	5	3
polymorphkerniges Sa.	4	3
Osteogenes Sa.	3	3
Keine Histologie	8	3
zusammen:	36	28

Tab. 10: Geschlechtsverteilung der hier beobachteten Fälle von malignen Knochentumoren nach ihrer histologischen Diagnose.

Im Folgenden soll nun näher auf die einzelnen Untergruppen der malignen Knochentumoren eingegangen werden (gemäß der von LICHTENSTEIN vorgeschlagenen Einteilung s. Tab. 1).

a) D a s C h o n d r o s a r k o m

Eine Abgrenzung des Chondrosarkoms gegenüber den osteogenen Tumoren ist insofern gerechtfertigt, da diese Gruppe ein unterschiedliches Wachstum, Behandlung und Prognose aufweist. Auch hier ist wie bei allen Knochentumoren die eigentliche Ätiologie unbekannt. Der Tumor entwickelt sich auf dem Boden des Knorpelgewebes und zeigt oftmals myxomatöse, sklerosierte und ossifizierte Gewebsanteile, doch haben die Tumorzellen

selbst die Fähigkeit zur Knochenproduktion verloren. Chondrosarkome können sich von neuem in nicht knöchernem Gewebe wie in Teratomen oder anderen gemischten Tumoren entwickeln. Sie zeichnen sich durch ein relativ langsames Wachstum und seltene Metastasierung aus (DAHLIN). Das sekundäre Chondrosarkom entsteht häufig auf der Grundlage des solitären und multiplen Osteochondroms und Enchondroms. Als sekundäre Chondrosarkome konnten nach der Anamnese 4 Fälle = 36,4% gelten, von denen 3 auf dem Boden eines Chondroms (1 mal familiäre Disposition zu Exostosen) mit einem Intervall von durchschnittlich 2 Jahren (von 14 Tagen - 8 Jahre) entstanden. Dieser Befund steht in einem gewissen Gegensatz zu DAHLIN, der behauptet, daß ein sekundäres Chondrosarkom eher aus Osteochondromen (hier nur 1 Fall) als aus Enchondromen hervorgeht.

Bei 5 von 11 Fällen lautete die histologische Diagnose: "Myxochondrosarkom". Diese Diagnose deutet auf den größeren Anteil an "präcartilaginärem" schleimigem embryonalähnlichem Sternzellgewebe hin, das als Vorstufe des Knorpelgewebes angesehen wird und auch bei dem experimentellen Radiumsarkom vorkommt (HELLNER: Die Knochengeschwülste).

Von diesen 11 Patienten konnte der Verlauf ihrer Erkrankung in 8 Fällen weiter verfolgt werden.

Alter und Geschlechtsverteilung:

Das Chondrosarkom machte in dieser Statistik 17 % der malignen Knochentumoren aus. Das Durchschnittsalter betrug 32,5 Jahre (15 - 53) (Tab. 9), die Geschlechtsverteilung Männer zu Frauen = 4 : 7 (Tab. 10), was aber wegen der zu geringen Zahl nicht als signifikanter Wert betrachtet werden darf. In der Literatur wird die Bevorzugung des männlichen Geschlechtes mit ungefähr 60 % angegeben (DAHLIN).

Lokalisation:

Bevorzugter Sitz des Chondrosarkoms ist das Stammgebiet ein-

schließlich des Schultergürtels und des Hüftgelenks (Abb. 10).

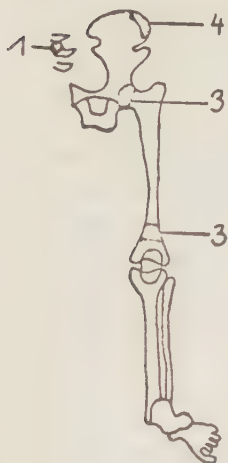


Abb. 10: Lokalisation der Chondrosarkome unserer Serie.

Symptome:

Die auffällig lange Anamnesedauer von durchschnittlich 5 Jahren (2 Monate - 10 Jahre) ist für diesen Tumor besonders typisch. Dementsprechend sind die Symptome überaus vielgestaltig, da die meisten Patienten bereits anbehandelt waren. An erster Stelle steht wieder der Schmerz und die lokale, langsam durch das fortschreitende Tumorstadium zunehmende Schwellung (bei allen Patienten beobachtet). In zwei Fällen kamen die Patienten bereits mit einer, durch Röntgenbestrahlung verursachten, Elephantiasis in die Klinik. Durch das oft riesige Tumorstadium im Beckenbereich (1 mal 4 kg schwer) waren die Symptome wie Obstipation, Neuralgien (Ischias) und Miktionsbeschwerden neben Funktionseinschränkungen des Hüftgelenkes nicht selten. (1 mal Spontanfraktur). Der Tumor selbst konnte nur in schon weit fortgeschrittenen Fällen palpiert werden. (3 mal). Eine Überwärmung des betroffenen Gebietes wurde 3 mal festgestellt.

Röntgenbild:

Das zentrale Chondrosarkom der langen Röhrenknochen zeigt eine spindelige Auftreibung der Corticalis mit teilweiser Zerstörung. Bei extraosseärem Sitz kommt es nur selten zur knöchernen Destruction der Knochenrinde. Schwerer dagegen zu diagnostizieren ist das Chondrosarkom bei Befall der Beckenknochen. Hier sind nur unspezifische osteolytische Herde feststellbar. Das Röntgenbild der in der malignen Entartung begriffenen Tumoren wurde bereits erwähnt. Durch die oft große Ausbreitung - besonders an den platten Knochen - ist der Ursprungsort nur schlecht zu verifizieren.

Pathologie und Histologie:

Pathologisch-mikroskopisch imponiert der Tumor durch seinen Läppchenbau (ungefähr 1 cm Durchmesser), dessen nekrotisches Zentrum Verkalkungsherde aufweisen kann. Die von den Tumorzellen produzierte Interzellulärsubstanz hat oft ein schleimiges Aussehen. Vom histologischen Gesichtspunkt aus ist die Diagnose nur sehr schwer zu stellen, wie die häufigen Fehldiagnosen in den zuerst erfolgten Probeexcisionen bestätigen (Ewing-Sarkom; Ostitis fibrosa) JAFFE und LICHTENSTEIN versuchten als Regel zur Differenzierung der Malignitätsgrade eines Chondrosarkoms folgende drei Punkte aufzustellen:

1. Verklumpung der Kerne, 2. Kernvermehrung, 3. Riesenzellen z.T. vielkernig und mit Chromatinverklumpung.

Behandlung:

Da das Chondrosarkom auch bei gründlicher Ausräumung eine sehr große Rezidivneigung zeigt, gestaltet sich die Behandlung sehr schwierig, wenn auch nur 10 % der Rezidive ihren Malignitätsgrad ändern (DAHLIN). In dem hier untersuchten Krankengut rezidierte das Chondrosarkom in 7 Fällen (= 63,6 %) (in einem Fall sogar 4 mal!). Diese große Anzahl an

Rezidiven ist vor allem auch dadurch bedingt, daß das Chondrosarkom infolge seines bevorzugten Sitzes im Bereich des Beckens nie vollständig excidiert werden konnte (in 5 Fällen) (typ. Röntgenbild, Platten-Nr. 424 564, B.M. ♀ geb. 31.12.24).

Jedesmal wurde eine Probeexcision zur Sicherung der Diagnose vorgenommen, an die sich in 5 Fällen der operative Eingriff sofort anschloß, wobei 3 mal der Tumor extirpiert, in zwei Fällen amputiert bzw. exartikuliert und in einem Fall eine Osteotomie mit Spanverpflanzung und nachfolgender Bestrahlung vorgenommen wurde. In 4 Fällen wurde von einer Operation wegen Lokalisation an operativ unzugänglicher Stelle oder bereits bestehender Metastasierung oder weit fortgeschrittener Kachexie abgesehen. In diesen Fällen kam nur noch eine palliative Bestrahlungsbehandlung in Frage (durchschnittlich 5000 r/25 Sitzungen als Stehfeld oder Pendelbestrahlung). Örtlich wurden diese Bestrahlungsdosen bis auf eine gewisse Rötung und Pigmentierung des betroffenen Hautbezirkes gut vertragen. Bei der Bestrahlung der indurierten Lymphknoten (im allgemeinen 2200 r/11 Sitzungen) konnten sehr gute Heilungsergebnisse erzielt werden (3 mal).

	2 Jahre Überle- benszeit	5 Jahre Überle- benszeit	verstor- ben	verschollen
Bestrahlung allein	1		2	1
Operation und Nachbestrahlung *	2 **		3	2

Tab. 11: Übersicht über Behandlung und Verlauf der hier untersuchten Fälle von Chondrosarkomen bzw. Chondromyxoid-Sarkomen.

* = in 2 Fällen Vorbestrahlung vor der Probeexcision (Einschlagbestrahlung 2000 R)

** = bei einem Fall lag die Krankheit erst 2 Jahre zurück; Verlauf bisher gut, ohne Rezidiv.

5 Patienten starben an den Folgen des Chondrosarkoms, wobei der Tumor immer örtlich infiltrativ weiter wuchs (Übergreifendes Wachstum vom Femurkopf auf das Becken). Die durchschnittliche Überlebenszeit betrug 16 Monate, vom letzten Kliniksaufenthalt an gerechnet. In 3 Fällen war eine Metastasierung (1 mal Lunge und Unterbauch; 3 mal Rippen) in andere Skeletteile beobachtet worden - in 3 Fällen waren schon die regionären Lymphknoten palpabel. Dieser Befund steht in einem gewissen Widerspruch zu den Feststellungen anderer Autoren, die nur selten eine Metastasierung eines Chondroms und noch weniger eine Induration der Lymphknoten beobachteten (HELLNER).

Nach diesen Ausführungen ist die Prognose des Chondrosarkoms auch nach jahrelangen symptomfreien Intervallen zwischen dem Auftreten der Rezidive sehr ernst zu nehmen. In dieser Hinsicht ist eine 5-Jahresheilung auch nicht evident, da Rezidive noch nach 8 Jahren nach der ersten Extirpation des Tumors auftraten. Da das Chondrosarkom wenig strahlensensibel zu sein scheint, sollte eine Bestrahlungsbehandlung nur als Palliativmaßnahme erfolgen, da eine Nachbestrahlung nach dem hier beobachteten Krankengut auch keinen Einfluß auf eine Rezidivverhinderung hatte (Alle Patienten mit Rezidiven wurden bestrahlt) (s. Kasuistik: Fall 4).

b) D a s F i b r o s a r k o m

Das Fibrosarkom ist ein maligner Tumor, dessen spindeligen Zellen kein Osteoid produzieren. Der knorpelige Anteil kann sehr stark variieren und ist weniger hoch bei den anaplastischen Geschwülsten. Die Differentialdiagnose gegenüber der gutartigen fibrösen Dysplasie ist daher sehr schwierig. Im übrigen besteht auch eine sehr enge Verwandtschaft zum sogenannten fibrösen Sarkom. Da aber hier die Behandlung ebenso erfolgt wie beim Fibrosarkom, ist eine Fehldiagnose weniger folgenreich.

In dieser Aufstellung soll die histologische Diagnose des Spindelzellsarkoms und die des Fibrosarkoms zusammengefaßt werden, da sie auf den gleichen Tumortyp zurückzuführen sind.

GESCHICKTER und COPELAND leiteten diesen Tumor vom Bindegewebe nach abgeschlossener Knorpelbildung ab, das weder zur Knorpelbildung noch zur Knochenbildung fähig sei und nannten ihn "osteclytisches osteogenes Sarkom". Da aber dann auch die maligne Riesenzellgeschwulst mit einbezogen wurde, wurde hier dieser Begriff fallen gelassen. Das Spindelzellsarkom bzw. Fibrosarkom machte in dieser Beobachtung 25 % aller malignen Knochentumoren aus (Tab. 8).

Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 35 Jahre (Tab. 9) (15 - 60 Jahre), wovon Männer im Verhältnis 5 : 3 häufiger erkrankten als Frauen (Tab. 10). Nach der Feststellung anderer Autoren waren <5 % der Fibrosarkome sekundärer Natur (hauptsächlich nach Bestrahlung wegen einer Riesenzellgeschwulst, PAGET oder chronischer Osteomyelitis).

In dem hier verwendeten Krankengut konnten von 16 Fällen 3 Fibrosarkome auf eine vorher damit in Zusammenhang stehende Erkrankung zurückgeführt werden (Osteomyelitis, Riesenzellgeschwulst und Narbenfibrom). Die Geschwulst war vorwiegend an den Femurmetaphysen (8 mal), Becken (4 mal) Tibiametaphyse (3 mal) und in einem Fall am Fibulakopf lokalisiert. (Abb. 11).

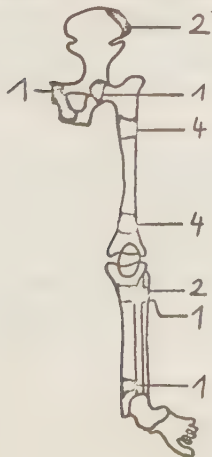


Abb. 11: Lokalisation des Fibro- bzw. Spindelzellsarkoms unserer Serie.

Symptome:

An Symptomen wurden wie bei allen malignen Knochentumoren Schmerz und Schwellung mit einer kürzeren Anamnesedauer von durchschnittlich 5 Monaten (1 Monat - 5 Jahre) angegeben. In zwei Fällen deckte eine angebliche Verstauchung eine Spontanfraktur auf. Oft war die Hauttemperatur über der Schwellung etwas erhöht. Bei einem Patienten war der Tumor schon so weit fortgeschritten, daß er nach außen ulzerierte.

Röntgenbild:

Das Röntgenbild ist nur schwer für die Differentialdiagnose zu verwenden und an einem großen osteolytischen Herd mit nur geringer reaktiver periostaler Knochenneubildung zu erkennen. In den meisten Fällen ist aber der Tumor weiter ausgedehnt, als es auf dem Bild sichtbar ist (Röntgenbild, Platten-Nr. 372 084 Sch. W.)

Pathologie und Histologie:

Manche Tumoren sind noch gut von der Umgebung abgegrenzt, so daß sie während der Operation leicht herausgeschält werden können. Die Konsistenz der Geschwulst erscheint auf der Schnittfläche fest fibrös bis weich-fleischig oder myxömatös. Das Wachstum erfolgt hauptsächlich parallel zur Knochenlängsachse, mit relativ frühem Corticalisdurchbruch und großer extraossärer Ausbreitung. In der Regel metastasiert das Fibrosarkom auf hämatogenem Weg in die Lunge - es können aber auch andere Organe, sowie vorwiegend weitere Skeletteile betroffen werden.

Mikroskopisch wies der Tumor ein sehr variables Bild auf: Band- oder wellenförmige knorpelige Abschnitte wechseln mit mehr bindegewebsähnlichen Bezirken, mit runden, ovalen oder mehr spindelförmigen Zellen. Mit dem wachsenden Malignitätsgrad schwindet der kollagene Anteil und die Kernpolymorphie und der Mitosereichtum nimmt zu.

Behandlung:

Da die Diagnose des Fibrosarkoms prognostisch ebenso ernst genommen werden muß, wie die des osteogenen Sarkoms, sollte nach jeder Probeexcision sofort die operative Behandlung angeschlossen werden. Bei den 16 in der Chirurgischen Universitätsklinik München behandelten Patienten erfolgte die Behandlung so, wie die Tabelle 12 zeigt. Dabei wurden wenn irgend möglich eine radikale operative Tumorentfernung (Amputation bzw. Exartikulation) der alleinigen Bestrahlung vorgezogen. Um eine Metastasierung bei der Probeexcision zu verhindern, wurde in vielen Fällen ein Zytostatikastoß gegeben. Als Nachbehandlung versuchte man die Zytostatikabehandlung mit Endoxan oder Trenimon 0,2 mg/Tag unter Leukozytenkontrolle bei 5 Patienten. Ob eine solche Maßnahme einen wirklichen Erfolg hatte, ist nur unsicher zu beurteilen, da alle diese Patienten später an Metastasen verstarben. Die übrigen Fälle, denen eine radikale Operation wegen des ungünstigen Tumorsitzes (Becken) oder wegen des schlechten Allgemeinzustandes oder bereits erfolgter Metastasierung nicht mehr zugemutet werden konnte, wurden einer Bestrahlungs-

	2 Jahre Überlebensz.	5 Jahre Überlebensz.	ver- storben	ver- schollen
Bestrahlung allein*	1		2	1
Operation allein	1	2		
Operation und Nachbestrahlung	4	2	1	2

Tab. 12: Übersicht über Behandlungsart und Verlauf der hier untersuchten Fälle von Fibrosarkomen bzw. Spindelzellsarkomen.

* (da das Tumorstadium bereits weit fortgeschritten war).

therapie zugeführt. In 4 Fällen kam es dabei zu einem sichtbaren Wachstumsrückgang des Tumors, ohne allzu große Schädigung des Allgemeinbefindens (einmal sogar bei einer Schädel-dachmetastase). Deshalb sollte eine Nachbestrahlung - besonders eine Bestrahlung der Metastasen - empfohlen werden, da sie hier in 3 Fällen zu einer offensichtlichen Lebensverlängerung beitrug. Im allgemeinen wurde eine gesamte Herddosis von 5500 R pro 24 Sitzungen (Tele-Cobalt-Gerät) auf den Tumorbezirk gegeben. Falls auch schon die regionären Lymphknoten induriert waren, wurden sie mit ungefähr 2000 R bestrahlt. In 5 weiteren Fällen war der Tumor bereits in die Lunge oder andere Skeletteile (Sternum, Rippen) metastasiert. Dreimal konnten Lymphknoten palpiert werden.

Als vielleicht für das Fibrosarkom typischen Verlauf möchte ich an dieser Stelle kurz den Krankheitsverlauf einer 42 jährigen Patientin skizzieren, die seit 5 Jahren eine Schwellung im distalen Femurbereich bemerkte. Später stellten sich Schmerzen (besonders nachts) und eine erhebliche Bewegungseinschränkung mit Kniegelenkserguß ein.

Das Röntgenbild deckte einen wabig-zystischen osteolytischen Prozeß auf, der von der distalen Femurmetaphyse aus bereits ins Kniegelenk eingebrochen war. Nach Ausmeisselung des Tumors und Einlage von Corticalisspänen lautete die histologische Diagnose "Fibrosarkom". Daraufhin wurde die Amputation im proximalen Drittel 8 Tage später vorgenommen. Nach einer anschließenden Trenimonbehandlung wurde die Patientin in relativ gutem Zustand nach Hause entlassen. Doch 3,5 Jahre später trat eine Sternummetastase (polymorphkerniges Sarkom) auf. Von einer nochmaligen chirurgischen Behandlung wurde wegen der massiven hämatogenen Streuung in Ureter, Blase, Mamma abgesehen. Die Patientin starb bald darauf.

Die 5-Jahresheilung betrug ungefähr 30 %, was auch mit den größeren Statistiken der Mayo-Klinik (DAHLIN) übereinstimmt. Ein wirklich signifikanter Unterschied in der Behandlungsart (Operation allein oder Operation mit Nachbestrahlung) konnte

anhand des 5-jährigen Heilerfolges nicht festgestellt werden.

c) Das osteogene Sarkom

Ätiologie:

Die ätiologischen Faktoren sind auch bei dieser Geschwulstform wieder weitgehend unbekannt. Eventuell kämen als auslösende Ursachen versprengte embryonale Geschwulstkeime, als deren Beweis das sekundäre Sarkom infolge einer malignen Entartung eines Chondroms gelten könnte, oder auch der ständige Reiz entzündlicher Vorgänge in Betracht. Außerdem kann die experimentelle Erzeugung von osteogenen Sarkomen in Tierversuchen nach Radiumeinlage oder Röntgenbestrahlung als ursächlicher Faktor angesehen werden. HELLNER (Die Knochengeschwülste) berichtet auch von drei Fabrikarbeiterinnen, die in einer Leuchtuhrfabrik arbeiteten (Berührung mit Radium bzw. -Strahlung) und an einem osteogenen Sarkom erkrankten. Ein Trauma kann höchstens einen bereits bestehenden Geschwulstkeim zur Wucherung veranlassen. Da im jugendlichen Alter, infolge des gesteigerten Wachstums, eine erhöhte Zellteilung stattfindet, zu der dann zum Beispiel eine entzündliche oder regenerative Zellneubildung oder eine erhöhte Mutationsrate durch Strahleneinwirkung oder Heilungsvorgänge hinzukommt, kann es dann leicht zu einer Entgleisung des Wachstums kommen (HELLNER: Hefte zur Unfallheilkunde).

Definition:

Um das osteogene Sarkom vom Fibro- und Chondrosarkom abzugrenzen, wurde von DAHLIN die Bedingung aufgestellt, daß die malignen Zellen wenigstens in kleinen Herden Osteoid produzieren (s. auch COVENTRY). Oft stehen bei genauer Durchmusterung des Präparates knorpelige, fibröse oder osteoide Gewebsanteile im Vordergrund, nach denen sich das osteogene Sarkom dann in

einen chondroblastischen, fibroblastischen oder osteoblastischen Typus unterteilen läßt (DAHLIN). Diese Einteilung erscheint auf Grund verschiedener Prädispositionsstellen, Altersverteilung und Zeitpunkt der Metastasierung auch sinnvoll. Als eine besondere Art des osteogenen Sarkoms wird von vielen Autoren noch das parossale (juxtacorticale) osteogene Sarkom und das extraskelletale osteogene Sarkom erwähnt. Letzteres wird aber wegen seiner Lokalisation in den Weichteilen nicht mehr den eigentlichen Knochentumoren zugerechnet.

Vorkommen:

Das osteogene Sarkom ist der häufigste Tumor (18 Fälle = 34 %) aller malignen Knochentumoren (s.Tab. 8), wobei das sogenannte polymorphzellige Sarkom bei dieser Betrachtung mit in die Gruppe der osteogenen Sarkome genommen wurde.

Alters- und Geschlechtsverteilung:

Eine Geschlechtsdisposition ließ sich bei dem geringen statistischen Material nicht feststellen (Tab. 10), doch konnte von vielen Autoren eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes festgestellt werden. Das Durchschnittsalter lag bei 31,5 Jahren (12 - 70 Jahre), wobei ein deutlicher Gipfel bei 20 und bei 50 Jahren zu verzeichnen ist (Tab. 9). Bei 6 - hier mit der Diagnose "osteogenes Sarkom" - angeführten Fällen erfolgte keine histologische Sicherung. Der weitere Krankheitsverlauf konnte aber die Diagnose vollauf bestätigen.

Lokalisation:

Auch hier wieder waren die Metaphysen der langen Röhrenknochen die bevorzugten Lokalisationen (vorwiegend Kniegelenk, Abb.12).

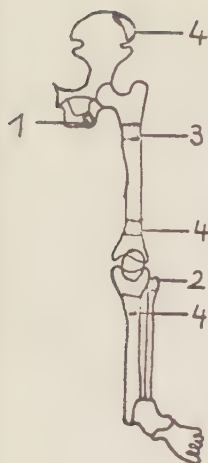


Abb. 1c: Lokalisation des osteogenen Sarkoms in dem hier beobachteten Krankengut.

Symptome:

Die durchschnittliche Anamnesedauer betrug ungefähr 7 Monate (von einigen Wochen - selten ein Jahr, in einem Fall 8 Jahre). Als Kardinalsymptome wurden von den Patienten ein intermittierender, später zunehmender Dauerschmerz mit Schwellung über dem Tumorbereich angegeben. In 3 Fällen war die Haut darüber gerötet und überwärmt. War der Tumor im Bereich des Beckens lokalisiert, so traten meist neuralgische Schmerzen infolge von Kompressionserscheinungen und des Wachstumsdruckes auf den Plexus lumbosacralis in Erscheinung. Von 4 Patienten wurde ein akutes traumatisches Ereignis (Stoß, Sturz usw.), wobei es in einem Fall zu einer Spontanfraktur kam, als Ursache angeführt, was dem kausalen Bedürfnis der Patienten zugeschrieben werden kann. In einem weiteren Fall war es bereits zu einer Exulceration des Tumors gekommen. Ein anderer Patient litt an einer ausgeprägten Elephantiasis des ganzen Beines, da der Tumor schon so weit fortgeschritten war, daß er die großen Beinvenen vollkommen ummauerte und dadurch abklemmte. Der Tumor selbst konnte jedesmal palpiert werden.

Röntgenbild:

Das Röntgenbild kann sehr variabel ausfallen. In jedem Fall ist jedoch ein lytischer, sklerotischer oder kombinierter Prozeß ohne sichere Abgrenzung gegenüber der gesunden Knochenstruktur sichtbar. Durch das expansive Wachstum des Tumors kommt es zur Periostabhebung und damit oft zu strahliger reaktiver Knochenneubildung oder nur zu dem pathologischen Periostsporn ("sunburst-effect" DAHLIN). (Röntgenbild, Platten-Nr. 317157, M.A. geb. 2.2.41). Im Verlauf der weiteren Entwicklung werden nach Corticalisdurchbruch weiche Gewebmassen dem Knochengewebe angelagert. Unterschiedliche Verschattungsdichten zeugen von dem oft sehr variierenden Grad der Ossifikation des durchgebrochenen Tumors. Auf vielen Bildern fällt eine charakteristische Streifenzeichnung auf, die durch nicht schattengebende Osteoidanteile, weiche osteolytische Herde oder dichtere Bezirke der Verkalkung und Verknöcherung hervorgerufen wird. Häufig ist das Tumorstadium innerhalb der Markhöhle schon sehr weit fortgeschritten, bis es auf dem Röntgenbild sichtbar ist. Während des Wachstumsprozesses bleibt das Periost noch lange als Barriere stehen und wird oft weit vom Knochen abgehoben, bis der Tumor durchbricht und im Laufe des weiteren Wachstums den Knochen vollständig einhüllen kann.

Pathologie und Histologie:

Während der operativen Eröffnung erscheint das Gewebe oft weich, bröckelig granulär mit festeren fibrösen Anteilen mit unregelmäßigen Verknöcherungen und knorpeligen oder auch knochenhart mit teilweise nekrotischen, hämorrhagischen und cystischen Bezirken. Die Außenbereiche der Geschwülste sind oft weich, während die zentralen Abschnitte häufig (auf degenerativer Basis) sklerosiert sind. (DAHLIN)
Die Metastasierung erfolgt in der Regel hämatogen (3 mal konnten die regionären Lymphknoten palpiert werden), vor-

wiegend in die Lunge mit vorherigen oder gleichzeitigen Tochtergeschwülsten in das übrige Knochensystem. Auf dem histologischen Bild sollte nach der Definition des Tumors freies sarkomatöses Stroma mit direkter Bildung von Osteoid oder Knochen der Tumorzellen nachgewiesen werden. In den allermeisten Fällen aber ist das histologische Bild (besonders bei Probeexcisionen und kleinen Gewebsabschnitten, siehe Diagnose "polymorphkerniges Sarkom") so vielfältig, daß die von DAHLIN vorgeschlagene Unterteilung des osteogenen Sarkoms höchstens nach gründlicher pathologischer Untersuchung des ganzen excidierten Tumors möglich ist. In manchen Fällen kann man bei dieser Geschwulstform auch verschieden zahlreiche Riesenzellen sehen, was dann leicht zu der Fehldiagnose der benignen Riesenzellgeschwulst führen kann.

Der zweite Altersgipfel um 50 Jahre des osteogenen Sarkoms ist vielleicht durch die darin enthaltene Zahl der eigentlich als sekundäre anzusprechenden Sarkome verursacht. Es konnte aber nur in einem Fall die primäre Ursache auf ein Chondrom zurückgeführt werden. Es wäre jedoch möglich, daß ein Teil der Fälle auf bereits früher erfolgte Bestrahlung wegen anderer Ursachen zurückzuführen ist, was in diesem Alter ja häufig vermutet werden darf.

Behandlung:

Ein wirklicher Heilungserfolg ist nur bei einer wirklichen Frühdiagnose zu erwarten, die aber leider infolge der uncharakteristischen Symptome nur selten gestellt wird. Die meisten Patienten wurden zuvor mit Schlamm-packungen, elastischen Verbänden, Umschlägen mit essigsaurer Tonerde oder Kurzwellenbestrahlung behandelt, bis wegen fehlender Besserung ein Röntgenbild angefertigt wurde, was dann erst meistens eine Probeexcision zur Folge hatte. Wie in Tabelle 13 ersichtlich, konnten die besten Heilerfolge mit kombinierter operativer und bestrahlender Behandlung erzielt werden.

	2 Jahre Überle- benszeit	5 Jahre Überle- benszeit	verstorben	verschollen
Bestrahlung allein			4	1
Operation allein	1		1	1*
Operation und Nachbestrahlung	2	2	4	2*

* = je ein Fall mit Lungenmetastasen.

Tab. 13: Übersicht über Behandlung und Verlauf der hier unter-
suchten Fälle mit osteogenem Sarkom.

Durchschnittlich wählte man eine Dosis von ungefähr 5000 R/24 Sitzungen (zum Teil mit dem Tele-Cobalt-Gerät) in Form der Stehfeld oder Pendelbestrahlung. Es konnte in jedem Fall, wenn die Bestrahlung vor dem operativen Eingriff angewendet wurde, ein Rückgang des Tumorwachstums und beginnende Sklerosierung des Geschwulstbezirktes beobachtet werden. Nach einigen Wochen kam es aber zu erneutem rezidivierendem Wachstum, was dann doch eine Amputation des betroffenen Gliedes zur Folge hatte (s. Kasuistik: Fall 5). Nach dieser Erfahrung ist von einer alleinigen Bestrahlung abzuraten, da sie den notwendigen operativen Eingriff nur verzögert, wobei es dann wegen der schon erfolgten Metastasierung bereits zu spät sein kann. Als palliative Maßnahme ist der therapeutische Wert der Bestrahlung jedoch nicht abzuleugnen. Ist noch keine Metastasierung (Röntgenbild des ganzen Skelettes erforderlich!) feststellbar und die Lokalisation des Tumors einer radikalen operativen Entfernung zugänglich, sollte dieser Therapie unbedingt der Vorzug gegeben werden. Eine bloße Ausräumung ist nur bei Lokalisation im Beckenbereich zu vertreten. In den übrigen Fällen wurde eine Amputation bzw. Exartikulation vorgenommen. In 4 Fällen versuchte man zunächst eine Fibularesektion (Lokalisation: Fibulaköpfchen) bzw. eine Marknagelung (Lokalisation: Femurcondylen), die aber wegen weiteren Tumorwachstums

doch eine spätere Amputation notwendig machte. In 6 Fällen wurden zum Zeitpunkt des Behandlungsantrittes oder im weiteren Verlauf der Erkrankung Lungenmetastasen, in 7 Fällen Knochenmetastasen in Rippen und Wirbelkörpern festgestellt. Sehr schwierig ist es, den Erfolg der Zytostatikaaanwendung (bei 4 Patienten Trenimon bzw. Endoxan) zu beurteilen, da 1. nur sehr geringes statistisches Vergleichsmaterial vorliegt und 2. die Zytostatica häufig nur im Terminalstadium angewendet wurden. Ein Versuch^{wurde}/mit einer Therapie mit Magnesium-Jontophorese unternommen, wobei der Krankheitsverlauf bis heute als ausgesprochen gut (9 Jahre beschwerdefrei) angesehen werden darf. In einem weiteren Fall wurde nach der Operation (Amputation) eines bereits ulcerierten Osteoid-Sarkoms eine Bestrahlungsbehandlung angeschlossen; 2 Jahre später wurde eine solitäre Lungenmetastase entdeckt und der betreffende Abschnitt lobektomiert. (Diagnose: polymorphzelliges Sarkom). Diesem Patienten geht es heute nach 3 Jahren ausgezeichnet.

Die 5-Jahresheilung betrug bei den hier gezeigten Fällen nur ungefähr 15 %. Undifferenzierte Sarkome haben im allgemeinen eine schlechtere Prognose als differenzierte Sarkome, wobei das Alter keine wesentliche Rolle spielen dürfte. (siehe untenstehende weitere Ausführungen).

d) D a s E w i n g S a r k o m

Ätiologie:

1921 trennte Ewing als erster das sogenannte "endotheliale Myelom" von der großen Gruppe der kleinzelligen Knochensarkome ab. (In französischen Arbeiten: Retikulozellsarkom des Knochenmarkes"). 1922 folgte vom gleichen Autor in "areview and classification of bone sarcomas" eine Einteilung des

- "Endothelioms" in 1. multiples Endotheliom,
2. solitäres Endotheliom,
3. diffuses Endotheliom
= heute "Ewing-Sarkom"

Als ätiologische Einteilung nimmt man heute an (DAHLIN und LICHTENSTEIN), daß es sich um einen von unreifem und undifferenziertem Mesenchymgewebe abstammenden Tumor handelt (ältere Anschauungen siehe später). Dieser Tumor kommt verhältnismäßig selten vor (8 Fälle = 12,5 %). Er tritt bevorzugt im frühen jugendlichen Alter (durchschnittlich 15 Jahre; 9 - 29 Jahre (Tab. 9) auf und befällt vor allem Knaben, was hier aber wegen des geringen statistischen Materials nicht nachgewiesen werden konnte. Dieser Tumor kann praktisch an allen Knochen und in jedem Knochenabschnitt lokalisiert sein, meistens jedoch, für die Differentialdiagnose aber nur im positiven Fall zu verwerten, liegt die Geschwulst in Schaftmitte der langen Röhrenknochen (siehe folgende Abbildung).

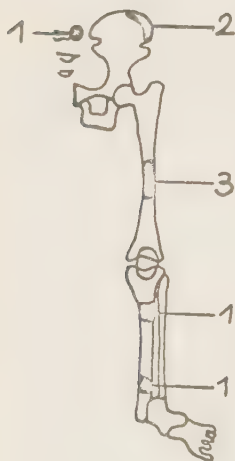


Abb. 13: Lokalisation des Ewing-Sarkoms bzw. reticulären Sarkoms unserer Serie.

Symptome:

Die durchschnittliche Anamnesedauer betrug 4 Monate (1 Monat bis 1 Jahre). Eine erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit und eine leichte Anämie bei einem reduzierten Allgemein- und Ernährungszustand konnte bei fast jedem Patienten festgestellt werden. Die von vielen Autoren als charakteristisch angeführte Temperaturerhöhung wurde nie bemerkt. Ein zunächst intermittierender, doch dann heftiger Dauerschmerz mit einer sehr starken druckempfindlichen und schnell zunehmenden Schwellung war typisch. Zu einer Spontanfraktur kam es nie.

Röntgenbild:

Auf dem Röntgenbild können in den meisten Fällen ein oder mehrere, leicht eiförmige, zentral gelegene (Diaphyse), schlecht abgegrenzte Defekte gefunden werden. Die Geschwulstzellen dringen vom Mark her in den Havers'schen Kanälen gegen die Rinde vor, was zu einer für das Ewing-Sarkom sehr typischen Corticalisaufblätterung führt. Durch die stufenweise Periostabhebung und die subperiostale reaktive Knochenneubildung kommt es dann zu dem bekannten "Zwiebelschalen-Bild" (Röntgenbild, Platten-Nr. 578 981). Nicht selten sind aber auch strahlenartige Bilder zu beobachten, was die Differentialdiagnose gegenüber dem osteogenen Sarkom noch mehr erschwert. Falls die Diagnose allein aus dem Röntgenbild gestellt werden soll, so muß immer auch an das eosinophile Granulom, die chronische Osteomyelitis, das maligne Lymphom und an solitäre Knochenmetastasen gedacht werden (BHANSALI).

Pathologie und Histologie:

Eine radikale Tumorräumung erweist sich beim Ewing-Sarkom als sehr schwierig, da das neoplastische Gewebe oft mit proliferierendem knöchernem Gewebe vermischt ist. Der häufig reich vascularisierte Tumor selbst besteht aus grau-weißem, feucht-glänzendem Gewebe von solider oder fast flüs-

siger Konsistenz. Die Ausbreitung erfolgt in der Regel längs der Medulla (DAHLIN). Das histologische Bild erweckt fast den Eindruck eines benignen Tumors durch seinen außerordentlich regelmäßig und zellreichen Aufbau. Einige fibröse Stränge durchziehen die wenige Interzellularsubstanz und teilen den Tumor wabenartig ein. Die Zellen selbst besitzen einen runden bis ovalen Kern, die diesem Tumor auch den Namen "Rundzellsarkom" gaben. Selten finden sich Mitosen. Eine ausgesprochen peritheliale Anordnung einzelner Zellen führte zu der Anschauung der Abstammung des Ewingsarkoms vom Gefäßendothel. HERZOG erwähnt außerdem eine genetische Beziehung zu den adventitiellen Zellformationen der Havers'schen Kanäle und benannte diesen Tumor "Endotheliom". SCHAJOWITZ (1949) entdeckte die Glykogenfärbung des Ewing-Sarkoms zur differentialdiagnostischen Unterscheidung gegenüber dem Retikulumzellsarkom. Da aber das Ewing-Sarkom, sowie das Retikulumzell-Sarkom mesenchymaler Herkunft mit weiterer Differenzierung in das reticulo-histiozytäre Stützgewebe ist (ZOLLINGER), möchte ich im Folgenden beide Tumorarten zusammen betrachten.

Behandlung:

In den hier beobachteten und histologisch gesicherten 6 Fällen von Ewing-Sarkom und 2 Fällen von Retikulumzell-Sarkom wurden 5 Patienten ausschließlich bestrahlt mit durchschnittlich 4800 R/24 Sitzungen (als Stehfeld oder Pendelbestrahlung), wobei es nur zu geringen Hautveränderungen und Pigmentverschiebungen kam (1 Fall mit fraglicher Röntgennekrose), der Tumor aber sichtbar zurückging und es doch meistens zu einer allmählichen Sklerosierung des Rarefaktionsbezirkes kam (siehe oben erwähntes Röntgenbild, Platten-Nr. 578 981, B.G. geb. 5.7.48). Doch in fast allen Fällen kam es innerhalb von 1 - 2 Jahren zu einer Rezidivierung des Tumorwachstums und massiver Metastasierung in

Lunge, Schädel und die übrigen Skelett- und Weichteile. In einem Fall mußte der Tumor wegen seiner Größe (kindskopfgroß) zuvor operativ entfernt werden, um die eigentliche Strahlenbehandlung anzuschließen. Bei einem weiteren Patienten wurde auch erst eine Bestrahlungstherapie in zwei Serien durchgeführt, danach aber (6 Monate später) wegen schlechter Rückbildungstendenz des Tumors das Bein in Höhe des Oberschenkels amputiert. Nach einem Stumpfrezidiv (Lokalisation des Tumors im Fibulakopf) wurde nochmals 3 Monate bestrahlt, was aber eine massive Metastasierung in Wirbelsäule, Scapula und Humerus und eine Querschnittslähmung nicht verhindern konnte. Das Ewing-Sarkom ist das einzige Knochensarkom, das als wirklich strahlensensibel gelten darf. So wurde hier auch dieser Therapie der Vorzug gegeben (Tab. 14). Doch zeigt dieser Tumor eine ausgesprochen schlechte Prognose. Die durchschnittliche Überlebenszeit betrug trotz intensivster therapeutischer Bemühungen (wiederholte Bestrahlungen, palliative operative Eingriffe und Zytostaticagaben) und auch vierteljähriger Röntgenkontrollen nur ungefähr 2 Jahre (3 Monate - 4 Jahre). Die 5-Jahresheilung betrug 12 % (= 1 Fall).

	2 Jahre Überlebenszeit	5 Jahre Überlebenszeit	verstorben	verschollen
Bestrahlung allein	3	1	1	0
Operation allein	0	0	0	0
Bestrahlung und Operation	2	0	1	0

Tab. 14: Übersicht über die Behandlung und den Verlauf der hier untersuchten Fälle mit Ewing-Sarkom bzw. Retikulumzell-Sarkom.

D. Zusammenfassende Betrachtung der malignen Knochentumoren.

a) Die Diagnose:

Da die Frühdiagnose eine entscheidend wichtige Rolle in den Heilungsaussichten eines Knochensarkoms spielt, möchte ich an dieser Stelle noch einmal die hauptsächlichsten Punkte ihrer Diagnose hervorheben.

Die Anamnese selbst ist in der Mehrzahl recht uncharakteristisch (Schmerzen, lokale Schwellung). Doch sollte besonders bei jugendlichen Patienten nicht allzulange mit der Anfertigung eines Röntgenbildes gewartet werden, da dieses in den meisten Fällen für die Diagnose eines Knochentumors richtungsgebend ist (Auf die durchschnittliche Anamnesedauer ist bei der Besprechung der einzelnen Tumorarten hingewiesen). Um die Ausbreitung des Tumors in die umgebenden Weichteile festzustellen, kann eventuell eine Angiographie (vermehrte pathologische Gefäßzeichnung) weiterhelfen (hier in 2 Fällen ausgeführt). Da die Abgrenzung eines benignen gegenüber einem malignen Prozeß nur selten sicher aus dem Röntgenbild allein zu stellen ist, kann nur die anschließende Probeexzision die Diagnose sichern. Bei bereits vorher gutartig erscheinendem Tumor läßt sie sich gleich mit dem operativen therapeutischen Eingriff vereinbaren. Die nachfolgende Behandlung hängt dann von der histologischen Diagnose, von der Lokalisation des Tumors, von eventuell bereits erfolgter Metastasierung und vom Allgemeinzustand des Patienten ab.

b) Behandlungsvorschläge der malignen Knochentumoren einschließlich der Hemipelvektomie nach anderen Autoren.

TUDWAY vertritt die Ansicht, jeden malignen Knochentumor durch alleinige Strahlentherapie heilen zu können, wobei aber eine Dosis von 7000 - 8000 R (vorteilhaft mit einem Tele-Cobalt-Gerät) in einem Zeitraum von 8 - 9 Wochen nötig

wären. Danach kam es aber immer zu einer Röntgenfibrose und -nekrose des bestrahlten Knochenabschnittes und späterer Rezidivierung. Aus diesem Grund empfiehlt der Autor diese Behandlungsart nur für die obere Extremität (bes. Schulter, Rippen und Sternum). HELLNER wendete an der Chirurgischen Universitätsklinik Göttingen folgende Therapie an: Nach einer Probeexcision hochdosierte Bestrahlung bis zur Knochennekrose und anschließender operativer Entfernung des bereits zerstörten Tumorgewebes (bevorzugt Nagelung, sonst Amputation bzw. Exartikulation). Die 5-jährige Überlebenszeit betrug dennoch auch nur 15 %. Sind das Becken bzw. der Femurkopf Sitz eines malignen Knochentumors, so wird von manchen Autoren bes. im amerikanischen Schrifttum (HENDERSON, DAHLIN, BICHEL) die Hemipelvektomie empfohlen. Bei den hier genannten Fällen wurde sie nie ausgeführt. Als Indikation einer Hemipelvektomie stellt HELLNER (in der "Indikationsstellung zur Hemipelvektomie") folgende Punkte auf:

1. Großer palpabler Tumor - von einer Beckenhälfte oder dem Hüftgelenk ausgehender Knochen- oder Weichteiltumor.
2. Nur bei semimaligen Tumoren oder bei Rezidiven.
3. Wenn keine andere Möglichkeit zur Beseitigung des Tumors gegeben ist (d.h. die Geschwulst nicht strahlensensibel oder nach einer Bestrahlung eine völlige funktionelle Insuffizienz zu erwarten ist).
4. Wenn dieser Tumor mit Funktionsbehinderungen einhergeht - sei es durch große Knochenzerstörung oder heftige neuralgische Beschwerden.

Als semimaligne Tumoren im Beckenbereich (siehe oben) dürfen das Fibrom, die Riesenzellgeschwulst und das Fibrom (fibroblastische Desmoide) angesehen werden. Die Indikation zur Hemipelvektomie sollte aber sehr streng gehandhabt werden (Berücksichtigung des Alters und psychischen Zustandes des Patienten). Bei einem malignen Prozeß in diesem Bereich rät

HELLNER von einer Hemipelvektomie ab, da sich eine so radikale Operation in diesen Fällen nicht mehr lohne. Unter diesen Voraussetzungen konnten relativ gute Ergebnisse erzielt werden - d.h. Verhinderung der malignen Entartung und Einschränkung der allzu häufigen Rezidivoperationen (besonders beim Chondrosarkom), die bei dieser Lokalisation doch nie radikal genug sein könnten und schließlich doch den Tod des Patienten herbeiführen würden.

c) Prognose der malignen Knochentumoren:

Obwohl mir nur ein geringes statistisches Material zur Verfügung stand, um eine endgültige Aussage über die Heilungsaussichten bei den verschiedenen Behandlungsarten der malignen Knochentumoren zu treffen, so soll es doch in den folgenden Tabellen (15 u. 16) versucht werden.

	2-jährige Überlebens- zeit		5-jährige Überlebens- zeit		ver- storben %		ver- schollen
Bestrahlung allein	5	11,6	1	2,3	9	20,9	3
Operation-Amputa- tion bzw. Exartiku- lation	2	4,7	2	4,7	1	2,3	1
Operation mit nach- folgender Bestrah- lung	10	23,3	4	9,3	9	20,9	6
= Gesamtüberlebenszeit von 5 Jahren betrug 16,3 %							

Tab. 15: Übersicht über die Behandlung und den Verlauf aller hier beobachteten Fälle von malignen Knochentumoren.

(Gesamtzahl 53; wovon in 10 Fällen der weitere Krankheitsverlauf nicht weiter verfolgt werden konnte.

Erklärung zu Tabelle 15:

- a) In dem Begriff der "2-jährigen Überlebenszeit" sind all die Fälle enthalten, die im Zeitpunkt von 2 - 5 Jahren nach Klinikaufenthalt verstarben, oder deren letzte Klinikbehandlung noch nicht 5 Jahre zurückliegt aber noch am Leben sind (hier aber nur ein Fall, der im Text besonders hervorgehoben wurde).
- b) Unter der Rubrik "verstorben" ist die Zahl der Patienten enthalten, die vor dem Zeitraum von 2 Jahren an den Folgen ihrer Erkrankung gestorben sind.
- c) Unter "Bestrahlung allein" ist die alleinige Strahlentherapie, wie z.B. beim Ewing-Sarkom enthalten - sonst aber handelte es sich nur noch um eine, als palliativ gedachte, Behandlung bei weit fortgeschrittenen Fällen.
- d) Die Vorbestrahlung, wie sie in einigen Fällen vor der Probeexzision oder Operation bzw. Amputation angewendet wurde, ist in dieser Aufstellung nicht miteinbezogen, da die Dosen unter der therapeutischen Höhe lagen. Ebenso wurde hier die gelegentliche Behandlung mit Zytostatica (8 mal Trenimon/Endoxan, 1 mal Magnesium-Jontophorese oder 1 mal radioaktivem Phosphor) außer Acht gelassen. Tabelle 16 zeigt die Behandlungserfolge der bei uns beobachteten Knochensarkome unter Angabe der genauen Bestrahlungsarten. Wie Tabelle 15 zeigt, ist die Prognose (hier 5-jährige Überlebenszeit) nach operativer radikaler Operation mit nachfolgender Bestrahlung, gemessen an den Erfolgen einer alleinigen Bestrahlungstherapie oder Operation, am besten: 9,3 % (gegenüber 2,3 % bzw. 4,7 %). In der -jährigen Überlebenszeit wird der günstigere Einfluß dieser kombinierten Therapie auf die Lebensverlängerung vielleicht noch deutlicher (23,3 % im Gegensatz zu 11,6 % bei Bestrahlung und 4,7 % bei operativer Behandlung). Die gesamte 5-jährige Überlebensrate betrug 16,3 %, was auch mit den Veröffent-

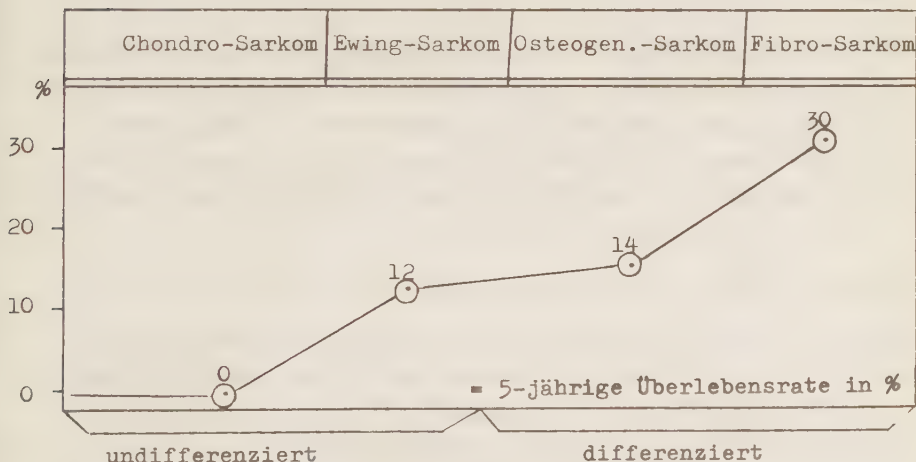
	Bestrahlung	Operation		Operation u. Nachbestrahl.		Summe aller Behandlungs- arten
		Zahl	Zahl	Amput.-Exc./Resect.	Amput.-Exc./Resect. Exartic.	
	Zahl	Zahl	Zahl	Zahl	Zahl	Zahl
Zahl der Patienten	19	6	1	15	11	53
Davon nach- kontrolliert	12(K) 2(C) 1(CG)*	5	1	8(K) 3(C) 2(H)	7(K) 1(C)	43
Nach 2 Jahren am Leben	4(K) 1(CG)	2		2(K) 2(C) 2(H)	3(K)	17
Nach 5 Jahren am Leben	1(K)	2		3(K)	1(K)	7
Metastasen	5(k) 1(H) 1(C)	2	1	2(K) 2(C)	3(K) 1(C)	20
Rezidive	3(K) 1(C)			1(K) 1(C) 1(H)	2(K)	10

Tab. 16: Behandlungserfolge der bei uns beobachteten Knochensarkome.

*) Strahlenarten: K = Konventionelle Röntgenstrahlen
H = Hochvoltstrahlen
C = Cobaltbestrahlung
CG = Cobalt-Gammatron Bestrahlung

lichungen anderer Autoren übereinstimmt (14 % - 25 % je nach Gradeinteilung, die hier wegen des geringen Materials nicht durchgeführt werden konnte, angegeben von PHELAN, HELLNER, DAHLIN u.a.). Diese Prognose wäre dann mit dem des Magen-Ca. gleichzusetzen (HELLNER). Nach PHELAN sind die Heilungsaussichten bei einem Alter über 20 Jahren, beim osteoblastischen Typus des osteogenen Sarkoms und beim sekundären Sarkom, die auf Grund einer Bestrahlung entstanden sind, besser.

In Tabelle 17 soll gezeigt werden, daß auch die Prognose der einzelnen Knochentumoren, je nach ihrem histologischen Bild unterschiedlich ausfällt. Es wird hier deutlich, daß die Heilungsaussichten parallel mit der höheren Gewebsdifferenzierung des Tumors ansteigen (GESCHICKTER).



Tab. 17: Übersicht über die 5-jährige Überlebensrate der malignen Knochentumoren unserer Serie (aufgeschlüsselt nach ihrer histologischen Differenzierung).

III. K A S U I S T I K

In einer kurzgefaßten Kasuistik sollen noch einmal einige prägnante Fälle aus unserem Krankengut vorgestellt werden.

Fall 1: B.W. 17 J. weiblich:

Die Patientin hatte bereits seit 5 Jahren eine Schwellung des linken Oberschenkels bemerkt, die aber nur bei längerem Sitzen geringe Beschwerden machte. Durch halbjährige Röntgenkontrollen wurde eine Zunahme des Tumorwachstums festgestellt und die Patientin aus diesem Grunde in die Klinik eingeliefert. Bei der Palpation konnte ein ungefähr 10 cm proximal der Patella ventral mit dem Femur verwachsener kindskopfgroßer Tumor palpiert werden. Die Weichteile darüber waren verschieblich, es bestand kein Druckschmerz, die Beweglichkeit war nicht eingeschränkt. Die Röntgenaufnahme, Platten-Nr. 17804, zeigte das Bild einer typischen Exostose am ventralen Femurschaft. Nach Abmeißelung der Exostose ohne Eröffnung der Markhöhle ergab die Histologie "cartilaginäre Exostose mit regelmäßigen Zell- und Kernstrukturen". Der Patientin geht es gut - seit 8 Jahren rezidivfrei.

Fall 2: K.Ch. 45 J. weiblich:

Eine Woche vor Einlieferung in die Klinik verspürte die Patientin einen heftigen Schmerz der 5. Zehe links nach einem Sturz beim Ballspiel. 4 Jahre zuvor hatte sie bereits diese Zehe schon einmal gebrochen. Das Röntgenbild zeigte eine zystische Aufhellung mit schwacher Randsklerose der Grundphalanx der 5. Zehe links. Nach operativer Freilegung des Grundgliedes wurde das Enchondrom ausgeräumt und mit Spongiosa des Beckenkammes aufgefüllt. Die Histologie ergab das Bild eines Enchondroms mit verschieden großer Läppchenzeichnung und relativ zellreichem Knorpelgewebe mit wechselnden Kerngrößen und stärkeren Verkalkungen. Der Patientin geht es gut - sie ist bis heute rezidivfrei.

Fall 3: W.L. 14 J. männlich:

Der Patient bemerkte bereits seit 2 Jahren ein langsames Dickerwerden des rechten Oberschenkels. Ohne eigentliche Unfallursache traten beim Sport plötzlich starke Schmerzen auf. Bei der Aufnahme in die Klinik wurde eine Schwellung mit Druckschmerzhaftigkeit und Bewegungseinschränkung am distalen Femurende handbreit über dem Kniegelenk festgestellt. Temperatur 38 °C; BKS 13/30 mm. Das Röntgenbild, Platten-Nr. 411014, zeigte osteolytische Veränderungen mit großflächigen zystischen Aufhellungen und einer querverlaufenden Spontanfraktur. Als operative Maßnahme erfolgte eine Teilresektion der aufgetriebenen Corticalis im Bereich des Tumors mit Entfernung sämtlicher Tumormassen aus der Knochenhöhle und anschließender Deckung des Defektes mit der Fibula und Knochenmaterial aus der Kieler Knochenbank. Die histologische Diagnose lautete "Brauner Tumor - kein Hinweis auf Malignität (zell- und faserreiches mesenchymales Gewebe mit zahlreichen Riesenzellen)". Die minimalen Einbauvorgänge des eingelegten Knochenspanes bedingten einen viermonatigen Gipsverband und anschließend nochmals 2 Monate Krankenhausaufenthalt. Der Heilverlauf war jedoch gut.

Fall 4: R.E. 15 J. weiblich:

Sechs Wochen vor Klinikseintritt bemerkte die Patientin ein druckschmerzhaftes Hämatom in der Mitte des rechten Oberschenkels. Innerhalb von zwei Wochen schwoll der Oberschenkel geschwulstartig an, die Schmerzen nahmen zu und strahlten bis in den Unterschenkel aus. Das Röntgenbild zeigte eine spindelförmige Auftreibung des rechten Femurs im unteren Drittel mit Corticalisauflockerung an den Tumorrändern und deutlicher Spiculaebildung (Platten-Nr. 460186). Vor der Probeexcision, die ein Ewing-Sarkom ergab, wurde eine Einschlagbestrahlung von 3000 R am Gammatron verabfolgt. Danach wurde der Tumorbezirk in einem Zeitraum von einem Monat mit einer Gesamtdosis von 6000 R (konventionelle Röntgenstrahlen) bestrahlt. Wegen rezidivierendem Tumorwachstum mußte sich die Patientin

nach 5 Monaten nochmals einer Bestrahlung von 3500 R Herddosis am Gammatron unterziehen. Die Behandlung wurde bis auf gewisse Epithelabschilferungen und eine lokale Hyperpigmentation gut vertragen. Eine Angiographie zeigte jedoch eine erneute Absiedelung und Ausbreitung des Tumors bis in den medialen rechten Condylusbereich. Daraufhin wurde die hohe Oberschenkelamputation vorgenommen, da sich auch bereits Rippenmetastasen zeigten. Die histologische Untersuchung ergab dieses Mal ein periostales Fibro-myxo-chondrosarkom. Trotz aller dieser therapeutischen Maßnahmen verstarb die Patientin 14 Monate nach dem operativen Eingriff.

Fall 5: R.H. 50 J. männlich:

Der Patient hatte 8 Wochen vor Klinikaufnahme Schmerzen am linken Fußgelenk, die lateral am Unterschenkel bis zur linken Gesäßhälfte ausstrahlten und besonders bei Zugluft und Kälte auftraten. Wegen der auftretenden Schwellung wurde eine Rheumabehandlung durchgeführt, worauf die Schmerzen auch etwas nachließen. Nachdem sich später aber im linken Knie ein Spontanschmerz bemerkbar machte, begab sich der Patient in klinische Behandlung. Dort wurde ein etwa hühnereigroßer derber, gegen den Knochen nicht verschieblicher Tumor getastet mit Lokalisation am Fibulaköpfchen. Es bestanden keine entzündlichen Zeichen, keine Bewegungseinschränkung, BKS 49/80 mm). Nach operativer Bestrahlung (2000 R Betatron) wurde eine Fibularesektion weit im Gesunden vorgenommen. Die histologische Diagnose lautete "polymorphzelliges Sarkom". Da trotz Nachbestrahlung (6000 R konventionelle Röntgenstrahlen auf Unterschenkel und linkes Inguinalfeld), wobei es zu einem Röntgenulkus kam, nach fünf Monaten der Tumor weiter infiltrativ wuchs, mußte eine Oberschenkelamputation vorgenommen werden. Bis heute (d.h. nach zwei Jahren) geht es dem Patienten gut (kein Rezidiv, keine Metastasen).

IV. 3.3. KLINISCHE VERLAUF

In der vorliegenden Arbeit wird über 99 Knochentumoren mit Sitz an der unteren Extremität einschließlich des Beckens berichtet, die in den Jahren 1957-1966 in der Chirurgischen Universitätsklinik München zur Beobachtung kamen. Bei 77 Patienten konnte der weitere Verlauf mittels Fragebogen oder Nachuntersuchungen histomnestisch verfolgt werden.

1. Die benignen und malignen Knochentumoren.

Bei unseren Beobachtungen konnten die benignen und die semimalignen Knochentumoren 35,3% aller Patienten (99) aus. In dieser Gruppe waren Chondrosen mit 41,7% (16 Pat.), das Fibrom mit 7,7% (3 Pat.), das Chondrom mit 17,2% (6 Pat.), das Riesenzellgeschwür mit 2,0% (3 Pat.) und das Osteoid-Osteom mit 1,7% (1 Pat.) vertreten.

In 11 Fällen trat ein Rezidiv auf (5% der Chondrosen, 16,6% der Chondrome). In 14,3% konnte eine Rezidivierung des Tumornachwachstums beobachtet werden (4 Fälle=25% der Chondrosen und 1 Fall=33,3% des Osteoid-Osteoms). Zu einer malignen Entartung kam es in 4 Fällen=11,3% (2 Fälle=33,3% der Chondrome und 2 Fälle=25% der Riesenzellgeschwüre).

Als Behandlungsmethode wurde in allen Fällen (bis auf 2 Fälle mit Fibrom) in erster Linie eine Amputation (16 Pat.), Exzision (15 mal) und Resektion (3 mal) ausgeführt. In 5 Fällen wurde der Tumor konservativ behandelt, nämlich unter der erforderlichen Hervernichtungsdosis, 2 mal mittels Radiotherapie, 1 mal mittels Verabreichung von Hormonen.

2. Die malignen Knochentumoren.

Unter den 99 Patienten befinden sich 64 Patienten mit malignen Knochentumoren. Bei 47 wurde die Diagnose histologisch bestätigt. Von den verbleibenden 17 Fällen wurden nur 6 in die weitere Beobachtung miteinbezogen, da sie ein typisches Röntgenbild zeigten und der weitere Verlauf die Diagnose eindeutig bestätigte. Die übrigen 11 Fälle wurden aus der Serie der malignen Knochentumoren ausgeschlossen, da die Röntgendiagnose nur auf "osteolytischen Sarkomatösen Prozeß" lautete und die Patienten meist ein höheres Alter aufwiesen. So war der Verdacht auf eine Knochenmetastasierungsdiagnose, wenn auch der Primärtumor nicht gefunden werden konnte, doch zu groß.

19 der verbleibenden 53 Patienten wurden allein mittels Strahlentherapie behandelt, 7 mittels Operation (Amputation bzw. Excision), 27 mittels kombinierter operativer und Strahlentherapie. Bei einem der Patienten wurde eine ultraradiante Operation, wie die Hemipelviktomie vorgenommen.

43 der 53 Patienten konnten kassenmässig verfolgt werden. Von diesen betrug die 2-Jahre Überlebensrate 39,5% (17 Pat.). 7 von 43 Patienten überlebten die 5-Jahresgrenze; das entspricht einer 5-Jahresrate von 16,3%. Die Prognose der malignen Knochentumoren steht mit höherer Lebenserwartung im Zusammenhang. In 20 Fällen (46,5%) wurden Metastasen vorwiegend in der Lunge und in den übrigen Skeletteilen beobachtet. In 10 Fällen (23,5%) kam es zu einem rezidivierenden Tumorwachstum.

Wegen der geringen Anzahl der Fälle mit malignen Knochentumoren ist eine statistisch signifikante Aussage über den Erfolg der einzelnen Bestrahlungsarten nicht möglich. Als beste Behandlungsart der bösartigen Knochengeschwülste gemessen an der 5-jährigen Überlebenszeit kann anhand dieser Serie die kombinierte operative und Strahlentherapie mit 3,3% (4 Pat.) gegenüber alleiniger Bestrahlung mit 2,3% (1 Pat.) und alleiniger Operation (Amputation/Resektion) mit 1,7% (1 Pat.) gelten.

V. VERZEICHNIS DER ABBILDUNGEN UND TABELLEN

	Seite
<u>Abb. 1:</u> A) Schematische Darstellung der topographisch-funktionellen Gewebsdifferenzierung	6
B) Prädisloktionsstellen der Knochentumoren (nach L.C. JOHNSON und UEHLLINGER)	6
<u>Abb. 2:</u> A) Entwicklung und Ausstossung des nicht ossifizierenden Knochenfibroms im Laufe des Knochenlängswachstums unter Reduktion der Epiphysen- auf Schaftbreite.	8
B) Entwicklung der kartilaginären Exostose: extraossäre Verlagerung des Knorpelkeimes im Verlauf der Reduktion der Epiphysen - auf Schaftbreite (nach MANDSLEY und STANDSFELD)	8
<u>Abb. 3:</u> Altersverteilung der Knochentumoren nach eigenen Beobachtungen.	11
<u>Tab. 1:</u> Einteilung der Knochentumoren (nach LICHTENSTEIN) (Unter Weglassung der vom haematopoetischen, vom neurogenen und vasculären Gewebe abstammenden Tumoren).	16
<u>Tab. 2:</u> Aufteilung der von uns beobachteten Knochentumoren nach histologischen Typen mit Fall- und Prozentzahlen.	21
<u>Tab. 3:</u> Verteilung der benignen Knochentumoren unserer Serie nach ihrem histologischen Bild und dem Geschlecht der Patienten.	22
<u>Abb. 4:</u> Altersverteilung der benignen Knochentumoren unserer Serie.	23
<u>Abb. 5:</u> Altersverteilung der benignen Knochentumoren unserer Serie, aufgeschlüsselt nach ihrer histologischen Differenzierung.	23
<u>Abb. 6:</u> Die Lokalisation der hier beobachteten Fälle von Osteochondromen.	25
<u>Tab. 4:</u> Übersicht über Anamnesedauer, Symptome, Vorkommen, Rezidivierung und Verlauf der benignen Knochentumoren unserer Serie.	33
<u>Tab. 5:</u> Behandlung der benignen Knochentumoren unserer Serie.	33
<u>Abb. 7:</u> Lokalisation der Chondrome unserer Serie.	35
<u>Abb. 8:</u> Lokalisation der Riesenzellgeschwulst in den hier beobachteten Fällen.	41

<u>Tab. 6:</u>	Übersicht über die durchschnittliche Anamnese- dauer, Symptome, Vorkommen, Rezidivierung, maligne Entartung und Verlauf von den hier beobachteten Fällen mit Chondrom und Riesenzellgeschwülsten.	46
<u>Tab. 7:</u>	Übersicht über die Behandlung von Chondromen und Riesenzellgeschwülsten an der Chirurg.Univ.-Klinik München.	47
<u>Tab. 8:</u>	Verteilung der malignen Knochentumoren unserer Serie nach ihrem histologischen Bild (bzw.sicherer röntgenologischer Diagnose) mit Fall- u.Prozentzahl.	49
<u>Abb. 9:</u>	Altersverteilung der malignen Knochentumoren unserer Serie.	50
<u>Tab. 9:</u>	Altersverteilung der hier beobachteten malignen Knochentumoren - aufgeschlüsselt nach der histologischen Diagnose.	50
<u>Tab.10:</u>	Geschlechtsverteilung der hier beobachteten Fälle von malignen Knochentumoren nach ihrer histologischen Diagnose.	51
<u>Abb.10:</u>	Lokalisation der Chondrosarkome unserer Serie.	53
<u>Tab.11:</u>	Übersicht über Behandlung und Verlauf der hier untersuchten Fälle von Chondrosarkomen bzw. Chondromyxoid-Sarkomen.	55
<u>Abb.11:</u>	Lokalisation des Fibro- bzw. Spindelzellsarkoms unserer Serie.	57
<u>Tab.12:</u>	Übersicht über Behandlungsart und Verlauf der hier untersuchten Fälle von Fibro- bzw.Spindelzellsarkomen.	59
<u>Abb.12:</u>	Lokalisation des osteogenen Sarkoms in dem hier beobachteten Krankengut.	63
<u>Tab.13:</u>	Übersicht über Behandlung und Verlauf der hier untersuchten Fälle mit osteogenem Sarkom.	66
<u>Abb.13:</u>	Lokalisation des Ewing-Sarkoms bzw. des retikulären Sarkoms unserer Serie.	68
<u>Tab. 14:</u>	Übersicht über die Behandlung und den Verlauf der hier untersuchten Fälle mit Ewing-Sarkom bzw. Retikulumzell-Sarkom.	71

	Seite
<u>Tab. 15:</u> Übersicht über die Behandlung und den Verlauf aller hier beobachteten Fälle von malignen Knochentumoren	74
<u>Tab. 16:</u> Behandlungserfolge der bei uns beobachteten Knochensarkome	76
<u>Tab. 17:</u> Übersicht über die 5-jährige Überlebensrate der malignen Knochentumoren unserer Serie - aufgeschlüsselt nach ihrer histologischen Differenzierung.	77

VI. LITERATURVERZEICHNIS

- . AAKLUS, T. et al.: Osteosarkoma. A review of 71 cases.
Acta chi.scand. 126, 520 (1963).
- . BESSLER, W.: Die Malignitätsbewertung von Chondro-
men im Röntgenbild.
Radiologica Clinica Basel 31, 287 (1962)
- . BHANSALI, S.K., Ewing's sarcoma: an observation on
P.B. DESAI: 107 cases.
J.Bone Jt.Surg. 45-A, 541 (1963).
- . BRADLEY, L.,M.D. COLEY: Neoplasms of bone.
Paul B. Hoebner, New York S. 57 ff.
- . BÜNGELER, W.: Metastasenbildung bei bösartigen
Geschwülsten.
Med. Welt S. 1625 ff. (1938).
- . CHRIST, B.: Über das chondromyxoide Fibrom des
Knochens.
Inaug.Diss. Basel (1956).
- . COVENTRY, M.B., Osteogenic sarcoma: a critical analysis
D.C. DAHLIN: of 430 cases.
J. Bone Jt. Surg. 39-A, 741 (1957).
- . DAHLIN, D.C.: Bone tumors.
Springfield /Ill.: Thomas 1967.
- . DAHLIN, D.C., Chondrosarcoma, a surgical and patho-
E.D. HENDERSON: logical problem.
J.Bone Jt. Surg. 38-A, 1025 (1956).
- . GESCHICKTER, Ch.F., Tumors of bone.
M.D.MURRAY, M.COPELAND: 3. Band 1949.
- . FANCONI, G., Lehrbuch der Pädiatrie.
WALLGREN, A.: Schwabe & Co Verlag, Basel/Stuttgart 1967
- . GROSS, Ph.: Das solitäre Chondrom des Knochens.
Brun's Beiträge zur Klin.Chir.Bd.206
(1963).

13. HAMPERL, H.: Lehrbuch der allgemeinen Pathologie.
Springer-Verlag Göttingen 1966.
14. HELLNER, H: Die Knochengeschwülste.
Springer-Verlag Berlin 1938.
15. HELLNER, H.: Klinische Chirurgie für die Praxis.
Stuttgart, Thieme-Verlag, Bd.4,96 (1966).
16. HELLNER, H.: Knochenerkrankungen und Geschwülste in
der Begutachtung.
Hefte zur Unfallheilkunde, Heft 50, S.83.
17. HELLNER, H., R. NISSEN, Lehrbuch der Chirurgie.
K. VOSSSCHULTE: Thieme-Verlag Stuttgart, 5. Aufl. S.777 ff
1967.
18. HELLNER, H.: Die Indikationsstellung zur Hemipel-
vektomie.
Brun's Beiträge klin.Chir. 209, 257 (1964).
19. HELLNER, H.: Über Knochengeschwülste.
Münch.med.Wschr. 107, 977 (1965).
20. HENDERSON, E.D., Chondrosarcoma of bone.
D.C. DAHLIN: J.Bone Jt.Surg. 45-A, 1450 (1963).
21. HERZOG, G.: Handbuch der speziellen pathologischen
Anatomie und Histologie.
Springer, Berlin Bd.9, S.192 ff. 1944.
22. HOFFMANN, von: Verlauf der wichtigsten Knochen- und
Gelenkserkrankungen im Röntgenbild.
Springer, Berlin 1931.
23. JOHNSON, L.C.: A general theory of bone tumors.
Bull.N.Y.Acad.Med. 29 (1953) 164.
24. KIEFER, H., Venöse Abflußbehinderungen bei karti-
laginärer Exostose.
W. SCHOOP: Fortschr.Röntgenstr.Nuklearned.
Thieme-Verlag Stuttgart, 104, 863 (1966).

25. KREBS, C.: Twenty-five years experience in the treatment of osteosarcoma.
Acta radiol./Stockholm 58, 873(1957).
26. MARKL, K.: Chondrogene Tumoren in chirurgischer Sicht.
Chir.Praxis Bd. 8 1964.
27. LICHTENSTEIN, L.: Classification of Primary Tumors of Bone.
Cancer 4, 335 (1951).
28. PHELAN, J.T.,
A. CABRERA: Osteosarcoma of bone.
Surg.Gynec.Obstet. 118, 330 (1964).
29. PHELAN, J.R.,
A. CABRERA: Ewing's sarcoma.
Surg.Gynec.Obstet. 118, 795 (1964).
30. TUDWAY, R.C.: Radiotherapy for osteogenic sarcoma.
J.Bone Jt.Surg.43-B, 61 (1961).
31. UEHLINGER, E.: Benigne und semimaligne cystische Knochengeschwülste.
Röntgendiagnostik, Ergebnisse 1952-1956
Thieme-Verlag Stuttgart 1957, S. 73 ff.
32. VITALI, H.P.: Zur Diagnose der bösartigen cystischen Knochengeschwülste.
Münch.Med.Wschr. 104, 2494 (1962).
33. WACHSMUTH, W.: Die Operationen an der unteren Extremität.
Springer, Berlin, Bd.10, 2. Teil.
34. ZOLLINGER, H.U.: Pathologische Anatomie Bd. II,
Spezielle Pathologie.
Thieme Verlag Stuttgart 1968.
35. ZUPPINGER, A.: Zur Diagnostik und Therapie der Knochentumoren.
Fortschr.Röntgenstr. 71, 373 (1949).

Mein Dank gilt Herrn Professor Dr. Zenker, dem Direktor der Chirurgischen Universität München, für die Möglichkeit an seiner Klinik die vorliegende Dissertation zu verfassen.

Besonders danke ich meinem Doktorvater Herrn Professor Dr. Pöschl für die Überlassung des Themas und für seinen Rat und seine Hilfe bei der Durchführung der Arbeit.

Ebanso danke ich Herrn Dr. Bedacht und Herrn Dr. Pelzl, die mir bei meiner Arbeit sehr viel Anregungen gaben.

Ganz herzlich danke ich dem Evangelischen Studienwerk Villigst, durch dessen Unterstützung mir das Studium der Medizin ermöglicht wurde.

Lebenslauf

Am 25. August 1943 wurde ich, Barbara Rhielmann, als Tochter des Oberregierungsforstrates Erich Thielmann und seiner Ehefrau Margarete geb. Haering in Tübingen geboren.

Nach dem Besuch der Grundschule in Hain/Spessart trat ich 1953 in das Humanistische Gymnasium in Aschaffenburg ein, später besuchte ich dort das Deutsche Gymnasium, wo ich 1963 meine Reifeprüfung ablegte.

Im Wintersemester 1963/64 begann ich das Medizinstudium an der Universität Tübingen, wo ich im Oktober 1964 das Vorphysikum bestand. Anschließend studierte ich in Berlin bis zum Physikum im Frühjahr 1966. Während meiner klinischen Semester studierte ich in München und Zürich.

In Tübingen legte ich am 5. Febr. 70 das medizinische Staatsexamen ab.

Zur Zeit habe ich eine Stelle als Assistenzärztin auf der gynäkologischen Abteilung des Kantonspitals Münsterlingen inne.

